

Université de Nantes

Unité de Formation et de Recherche
« Médecine et Techniques Médicales »

Année Universitaire 2005/2006

Mémoire

pour l'obtention du

Diplôme de Capacité d'Orthophoniste

présenté par

Linda BULTEL

(née le 10/03/1981)

et

Gaëlle FERRON

(née le 09/01/1980)

LES DIFFICULTES D'APPRENTISSAGE DU LANGAGE
DANS LA NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1

Président du Jury : M. Arnaud ROY

Directeur du Mémoire : Mme le Docteur Elisabeth PEUVREL

Membre du Jury : Mme Valérie LEMOINE

UFR de Médecine

Certificat de Capacité d'Orthophoniste 2005/2006

Linda BULTEL et Gaëlle FERRON

SOMMAIRE

1 – LE CADRE	7
2 – COURTS RAPPELS SUR LA NF1	8
2.1 – Description de la maladie.....	8
2.2 – Critères diagnostiques.....	8
2.3 – Autres signes cliniques fréquemment rencontrés.....	9
2.3.1 – Déformations osseuses et squelettiques	9
2.3.2 – Macrocéphalie.....	9
2.3.3 – Tumeurs	9
2.3.4 – Signes neurologiques	10
2.4 – Difficultés et troubles d’apprentissage dans la NF1	11
2.4.1 – Fréquence des troubles d’apprentissage (TA) dans la NF1	11
2.4.2 – Définition des TA	11
2.4.3 – Nature des TA.....	12
3 – RAPPELS SUR LE DEVELOPPEMENT DU LANGAGE ORAL ET	
ECRIT	14
3.1 – Le langage oral	14
3.1.1 – La phonologie	15
3.1.2 – Le lexique	17
3.1.3 – La syntaxe	18
3.2 – Liens entre le langage oral et écrit.....	20
3.2.1 – Les compétences phonologiques.....	20
3.2.2 – Les compétences lexicales	21
3.2.3 – Les compétences syntaxiques	22
3.3 – Le langage écrit.....	22

3.3.1 – La lecture	23
3.3.2 – La compréhension en lecture	26
3.3.3 – Les relations entre lecture et orthographe	27
3.3.4 – L'orthographe	27
4 – ETUDE DU LANGAGE DANS LA NF1	30
4.1 – Langage oral et expression des sujets NF1.....	31
4.1.1 – Voix	31
4.1.2 – Articulation et parole	32
4.1.3 – Phonologie et métaphonologie.....	32
4.1.4 – Lexique	32
4.1.5 – Syntaxe.....	33
4.2 – Langage écrit des sujets NF1	33
4.2.1 – Lecture, déchiffrement.....	33
4.2.2 – Compréhension de l'écrit.....	34
4.2.3 – Orthographe	34
5 – AUTRES COMPOSANTES POUVANT ETRE MISES EN LIEN AVEC LES TROUBLES DU LANGAGE.....	35
5.1 – Difficultés neuropsychologiques.....	35
5.1.1 – Attention	35
5.1.2 – Mémoire.....	36
5.1.3 – Domaine visuo-spatial.....	38
5.1.4 – QI	39
5.2 – Motricité fine et coordination motrice.....	41
5.3 – Troubles du comportement	42
1 – DEMARCHE DE RECHERCHE	45
1.1 – Problématique.....	45

1.2 – Hypothèses de travail	45
1.2.1 – Langage oral.....	45
1.2.2 – Langage écrit.....	46
2 – MODE DE RECRUTEMENT DE LA POPULATION	47
3 – MATERIEL UTILISE	48
3.1 – Description générale du bilan	48
3.1.1 – Choix des épreuves	48
3.1.2 – Présentation des épreuves	48
3.1.3 – Modalités de passation.....	53
PHONOLOGIE	55
3.2 – Description de la grille d’anamnèse	57
3.2.1 – Objectifs.....	57
3.2.2 – Construction de la grille.....	57
3.2.3 – Critiques.....	57
4 – TRAITEMENT DES DONNEES	58
1 – PRESENTATION DES RESULTATS INDIVIDUELS	61
1.1 – Présentation générale	61
1.2 – Résultats aux épreuves de langage oral	62
1.3 – Résultats aux épreuves de langage écrit	64
1.3.1 – Résultats aux épreuves de lecture	64
1.3.2 – Résultats aux épreuves de production écrite	66
2 – PRESENTATION DES RESULTATS PAR DOMAINE	67
2.1 – Langage oral	67
2.1.1 – Résultats statistiques sur l’ensemble du langage oral	67

2.1.2 – Résultats statistiques par épreuve.....	68
2.2 – Langage écrit	69
2.2.1 – Résultats statistiques sur l’ensemble du langage écrit.....	69
<i>Performances</i>.....	69
<i>faibles</i>	69
2.2.2 – Résultats statistiques par épreuve.....	70
1 – LANGAGE ORAL.....	73
2 – LANGAGE ECRIT.....	79
3 – DIFFICULTES ET LIMITES RENCONTREES DANS NOTRE ETUDE	
.....	83
4 – REEDUCATION ORTHOPHONIQUE	85

INTRODUCTION

La maladie de Von Recklinghausen, aujourd'hui appelée neurofibromatose de type 1 (NF1), est l'une des maladies génétiques les plus fréquentes. Outre l'évolution incertaine des complications neurologiques et organiques de la maladie, il est décrit des difficultés d'apprentissage dans 30 à 60% des cas. Cette proportion, trois fois plus importante que dans la population normale, fait de la recherche sur les troubles d'apprentissage dans la NF1 un enjeu de premier ordre. Les auteurs s'interrogent sur la nature et l'importance de ces troubles. Au travers de ces études cliniques, nous chercherons plus précisément un éclairage sur les atteintes des composantes langagières.

Après avoir abordé la description clinique de la maladie, nous apporterons une définition générale des troubles d'apprentissage pour mieux saisir la problématique dans laquelle s'inscrit notre étude. Ensuite, nous rappellerons quelques éléments théoriques du développement normal des habiletés langagières et des principales composantes qui soutiennent le langage. Ainsi, il nous sera plus aisé d'appréhender les déficits langagiers exposés dans la littérature et que nous traiterons à la fin de notre partie théorique.

Dans une deuxième partie, nous détaillerons le bilan de langage oral et écrit que nous avons élaboré afin d'apporter des réponses à notre questionnement face aux perspectives théoriques évoquées auparavant.

Enfin, le traitement statistique et qualitatif des résultats au bilan proposé nous permettra de répondre aux hypothèses émises initialement et nous invitera, dans notre partie discussion, à développer notre réflexion sur les difficultés de langage dans la NF1. Nous envisagerons, dans un dernier point, la dimension thérapeutique des troubles langagiers dans la NF1.

PARTIE THEORIQUE

1 – LE CADRE

Notre étude s'inscrit en parallèle d'un PHRC (Projet Hospitalier de Recherche Clinique) mené par le Centre Nantais de Neurofibromatose (CNN). Cette recherche sur les troubles d'apprentissage répond à une demande formulée par les familles se préoccupant des difficultés scolaires rencontrées par leur enfant.

Les centres de référence de neurofibromatose regroupent plusieurs professionnels de santé : des dermatologues, des généticiens, des neurologues, des radiologues, des neuropédiatres, des psychiatres, des phoniatres, des neuropsychologues, des médecins de réadaptation fonctionnelle, des neurochirurgiens, des chirurgiens plastiques, des anatomopathologistes, des psychomotriciens, des orthophonistes, etc.

Plusieurs centres de neurofibromatose existent en France. Leurs objectifs communs sont :

- optimiser l'accès aux soins de l'ensemble de la population atteinte de neurofibromatose (NF) ;
- prendre en charge les malades atteints de NF de façon pluridisciplinaire ;
- orienter les malades en fonction de leur(s) problème(s) spécifique(s) ;
- améliorer l'efficacité et l'efficience des prises en charge ;
- être un lieu d'observation pour repérer, mieux comprendre et prendre en charge les problèmes de la population atteinte de NF ;
- être un lieu d'évaluation pour tester des stratégies diagnostiques et thérapeutiques ;
- accroître la compétence individuelle et collective des intervenants des centres et de leurs partenaires (milieu associatif). Des concertations sont mises en place ; elles ont pour objectif de développer des recherches cliniques et de diffuser les informations recueillies.

2 – COURTS RAPPELS SUR LA NF1

2.1 – Description de la maladie

Pinson (2001) décrit la neurofibromatose de type 1 (NF1), ou maladie de Recklinghausen, comme une des maladies génétiques les plus fréquentes : elle touche de 1/3 000 à 1/4 000

individus. C'est une affection autosomique dominante et sa pénétrance est quasi-complète à l'âge de cinq ans.

Le gène NF1, responsable de la maladie, est localisé sur le bras long du chromosome 17 en 17q11.2. Il s'agit d'un gène suppresseur de tumeurs de grande taille qui code pour une protéine cytoplasmique : la neurofibromine. La fréquence des néomutations est particulièrement élevée et près de la moitié des patients NF1 sont des cas sporadiques.

Il s'agit d'une maladie chronique évolutive qui se présente avec une symptomatologie polymorphe extrêmement variable tant dans son intensité que dans sa progression et dans ses manifestations phénotypiques.

2.2 – Critères diagnostiques

La conférence de consensus du National Institute Health de Bethesda (USA) (1988) a permis de préciser sept critères cardinaux pour le diagnostic de la NF1. Ce dernier peut être posé si deux des signes suivants sont réunis chez un même individu :

- 1) un apparenté du premier degré atteint (parent, fratrie ou enfant) ;
- 2) au moins six taches café-au-lait (TCL) de diamètre supérieur à 1,5 cm après la puberté ou à 0,5 cm avant la puberté ;

- 3) la présence de lentigines axillaires ou inguinales ;
- 4) au moins deux neurofibromes quel que soit leur type ou un neurofibrome plexiforme ;
- 5) un gliome du nerf optique ;
- 6) au moins deux nodules de Lisch (harmatome irien) ;
- 7) une lésion osseuse caractéristique : une pseudarthrose, une dysplasie du sphénoïde, ou un amincissement du cortex des os longs.

2.3 – Autres signes cliniques fréquemment rencontrés

2.3.1 – Déformations osseuses et squelettiques

Les neurofibromes plexiformes cités précédemment peuvent se développer de manière importante et générer des déformations osseuses. On note également d'autres lésions osseuses et/ou des malformations de la colonne vertébrale.

2.3.2 – Macrocéphalie

Dans 25% des cas de NF1, le périmètre crânien est augmenté.

2.3.3 – Tumeurs

La majorité des tumeurs sont bénignes (neurofibromes). Les complications tumorales malignes sont rares mais font une grande partie de la gravité de la NF1. La répartition des tumeurs malignes est très différente de celle des tumeurs de la population générale : 50% de ces tumeurs correspondent à des tumeurs du système nerveux central.

2.3.4 – Signes neurologiques

Certains signes neurologiques sont décrits chez les patients NF1 mais leur relation directe avec la maladie n'est pas toujours établie. Il s'agit en particulier de l'épilepsie et de céphalées.

Certains sujets atteints d'une NF1 présentent des anomalies visibles en Imagerie cérébrale par Résonance Magnétique (IRM) : il s'agit d'hypersignaux ou UBO (Unidentified Bright Object) ou OBNI (Objet Brillant Non Identifié) en T2. On retrouverait ces manifestations dans 43 à 79% des cas (North, Hyman et Barton, 2002). Les hypersignaux tendraient à disparaître dans les deuxième et troisième décennies de vie.

Les chercheurs se sont interrogés sur la corrélation entre la présence d'UBO et l'existence de troubles cognitifs. Les résultats diffèrent d'un auteur à l'autre : existence d'une corrélation (Hofman, Harris, Bryan & Denckla, 1994 ; North, Joy, Yuille, Cocks, Mobbs, Hutchins, McHugh & De Silva, 1994), absence de corrélation (Ferner, 1994 ; Moore, Slopis, Schomer, Jackson & Levy, 1996).

Billingsley, Slopis, Swank, Jackson & Moore (2003) ont étudié les relations entre la morphologie de la région corticale (gyrus frontal inférieur et gyrus de Heschl) et les déficits neuropsychologiques (verbaux et non-verbaux) chez 38 patients NF1, âgés en moyenne de 129 mois, et 38 sujets contrôles appartenant à leur fratrie et âgés en moyenne de 138 mois. Chez les enfants diagnostiqués NF1, ils ont retrouvé aux tests standardisés des performances linguistiques et visuo-spatiales déficitaires. Les résultats montraient que le traitement des éléments verbaux et non-verbaux était réalisé de façon non différenciée par les deux hémisphères cérébraux. Billingsley et al. (2003) n'ont donc pas retrouvé une dominance hémisphérique gauche marquée pour le langage chez les enfants porteurs d'une NF1. Déjà en 2002, Billingsley, Schrimsher, Jackson, Slopis et Moore (cités par Billingsley et al., 2003) avaient observé que le degré de gravité des difficultés pour lire et compter était associé à une tendance à la symétrie des planums temporaux chez les enfants NF1.

De manière générale, les auteurs s'accordent à dire que les complications neurologiques fréquentes sont des troubles neuropsychologiques avec notamment des difficultés d'apprentissage.

2.4 – Difficultés et troubles d'apprentissage dans la NF1

Riccardi (1988) donne cinq raisons pour lesquelles les DA devraient intéresser les cliniciens et les chercheurs :

- elles représentent le type le plus commun des problèmes cliniques chez les personnes atteintes de NF1, autres que les signes diagnostiques ;
- elles sont un des signes cliniques les plus problématiques pour les personnes ayant la NF1, leur famille et les professionnels ;
- elles sont une des difficultés remédiables de la NF1 ;
- elles doivent être au coeur de la recherche ;
- les recherches dans ce domaine sont encore peu nombreuses.

2.4.1 – Fréquence des troubles d'apprentissage (TA) dans la NF1

Selon les auteurs, la prévalence des TA dans la NF1 est de 30 à 60% contre seulement 2 à 9% dans la population générale.

Descheemaeker, Ghesquière, Symons, Fryns & Legius (2005) soulignaient les différences d'estimation de la fréquence des TA dans la littérature sur la NF1. Cela s'expliquerait par des différences méthodologiques entre les différentes études : la composition des groupes NF1 étudiés et des groupes contrôles (taille de l'échantillon, inclusion ou non de déficients mentaux...), la définition des TA, des disparités de contrôle statistique (corrélations entre difficultés d'apprentissage (DA) et Quotient Intellectuel (QI) faible), la détermination de la différence significative entre deux performances (-1σ ou -2σ)...

2.4.2 – Définition des TA

Le DSM-IV (Guelfi, American Psychiatric Association, 1996) définit le TA (learning disabilities) comme un terme générique faisant référence à un groupe hétérogène de troubles se manifestant par des difficultés significatives dans l'acquisition et l'utilisation des capacités d'écouter, de parler, de lire, d'écrire, de raisonner ou de réaliser des calculs mathématiques.

Ces troubles sont intrinsèques à l'individu et probablement en rapport avec des dysfonctionnements d'origine neuropsychologique.

Même si un TA peut survenir de façon concomitante avec d'autres handicaps (déficit sensoriel, retard mental, perturbation sociale ou émotionnelle, trouble envahissant du développement), ou des influences environnementales (différences culturelles, instruction insuffisante ou inappropriée), il ne serait pas le résultat direct de ces conditions ou influences. Le diagnostic des TA tel qu'il est établi dans le DSM-IV est posé sur une différence entre les aptitudes et les réalisations du sujet. Plusieurs approches statistiques peuvent être utilisées pour déterminer si la différence est significative. « *Nettement au-dessous* se définit généralement par une différence de 2 déviations standards (-2σ) entre les performances et le QI. Une différence moins importante (c'est-à-dire entre -1 et -2σ) est parfois retenue, particulièrement dans les cas où la performance d'un sujet au test de QI peut avoir été perturbée par un trouble associé des processus cognitifs, par un trouble mental pré-morbide ou une affection médicale générale, ou encore par le contexte ethnique ou culturel. »

En France, il n'y a pas de définition précise du TA. L'appréciation de cette notion se fait, en premier lieu, en fonction des résultats scolaires et du nombre de redoublements. Les DA ainsi dépistées doivent donner lieu à des examens spécialisés et standardisés (psychologique, orthophonique, psychomoteur, pédagogique), permettant d'identifier leur nature et de faire la part entre de simples retards d'acquisition et des troubles structurels.

Pour Messerschmitt (1993), on parle de DA pour désigner une détérioration ponctuelle ou durable des performances scolaires à un degré moindre de gravité que le TA. L'enfant peut présenter un retard. Ce dernier implique le développement normalement structuré d'une compétence mais plus lent et moins élaboré que chez les sujets normaux. Le trouble, quant à lui, renvoie à un développement anormal dans sa structure : l'organisation même des compétences et des étapes successives est anormale. Le trouble n'est donc pas que le ralentissement d'un processus normal, il est aussi la désorganisation de ce processus d'acquisition. Par ailleurs, si les retards se combinent, les troubles sont, par contre, durables et résistants dans le temps.

2.4.3 – Nature des TA

Il ne semble pas exister de consensus sur la nature des TA rencontrés dans la NF1. Certains résultats sont même contradictoires. Il paraît donc important d'avoir un regard critique sur les études présentées ci-dessous.

Eliason (1986) a comparé 23 enfants ayant une neurofibromatose (non spécifiée dans l'article), âgés de 6 à 13 ans à 297 enfants contrôles, âgés de 6 à 16 ans. Tous les enfants testés présentaient des TA avérés. Cette étude a permis de préciser la typologie des TA présentés par les sujets des deux groupes (tableau 1).

Tableau 1 : Fréquences des types de TA chez les sujets testés

	Troubles visuo-perceptifs (%)	Troubles mixtes (visuo-perceptifs et langagiers) (%)	Troubles du langage (%)
Groupe contrôle	6	28	62
Groupe NF	56	30	4

Les enfants atteints de NF ne présentaient pas les mêmes capacités déficitaires que les enfants de la population générale ayant des TA. Les enfants atteints de NF avaient plus de troubles visuo-perceptifs (56%) et moins de difficultés langagières (4%) que les sujets contrôles (respectivement 6% et 62%). Il n'y avait pas de différence significative dans la fréquence d'apparition de troubles mixtes. Une différence se retrouvait également entre QI Verbal (QIV) et QI Performance (QIP), en faveur du QIV, chez 48% des sujets NF.

Dans une étude ultérieure, portant sur 32 enfants porteurs de NF1, âgés de 6 à 14 ans et 32 enfants présentant un TA avéré, Eliason (1988) confirmait et précisait les résultats précédents. Les enfants non atteints ayant des TA présenteraient probablement plus de problèmes de langage oral ou de mémoire qui affecteraient en premier lieu la lecture. Quant aux enfants atteints de NF1, ils présenteraient vraisemblablement plus de problèmes dans les apprentissages non-verbaux pouvant affecter l'acte d'écrire et les capacités d'organisation.

De nombreuses études ont mis en avant les troubles visuo-spatiaux, faisant entrer la neurofibromatose dans un tableau de Syndrome de Dysfonctions Non Verbales (SDNV). On

définit le SDNV par plusieurs caractéristiques : une différence significative entre le QIV et le QIP, des déficits visuo-spatiaux et psychomoteurs, des difficultés en mathématiques et en résolution de problèmes non verbaux, de faibles habiletés sociales, des difficultés avec les situations nouvelles, des déficits de perception tactile, en revanche les capacités langagières sont intactes (Harnadek & Rourke, 1994).

Cependant, les récentes recherches ont remis en question la thèse d'un SDNV dans la NF1, alléguant que de nombreux déficits verbaux sont également présents.

Mazzocco, Turner, Denckla, Hofman, Vellutino & Scanlon (1995) ont comparé le tableau des troubles retrouvés chez les sujets NF1 avec celui des TA classiques (SDNV et trouble spécifique de la lecture ou dyslexie DL). Seulement deux caractéristiques (sur sept étudiées) du SDNV ont été retrouvées dans les troubles présentés par les sujets NF1 ; il s'agit des déficits visuo-spatiaux et psychomoteurs. Les enfants porteurs d'une NF1 ont échoué au test de segmentation phonologique (Phoneme Segmentation Test), sous-test qui est très fortement corrélé avec la capacité en lecture. Cependant, ils ne présentaient pas d'échec important au test de lecture de logatomes ni au test de dénomination rapide automatisée (RAN test) ; les résultats à ces tests sont habituellement chutés chez les sujets dyslexiques. Mazzocco et al. (1995) concluaient que la variété des troubles rencontrés ne permettait pas de définir un TA classique.

3 – RAPPELS SUR LE DEVELOPPEMENT DU LANGAGE ORAL ET ECRIT

3.1 – Le langage oral

Le langage oral et son développement ont été décrits au travers de nombreux modèles de fonctionnement/dysfonctionnement. La grande variété des orientations théoriques (linguistique, cognitiviste, interactionniste, psychoaffective) nous confirme que la construction des compétences langagières est complexe et plurifactorielle.

Rondal, Esperet, Gombert, Thibault & Comblain (1999) écrivaient : « le langage est le produit de l'intégration de plusieurs sous-systèmes : le sous-système des phonèmes, celui des

lexèmes, le sous-système grammatical, c'est-à-dire, au sens propre, celui de la morphosyntaxe, les régulations pragmatiques et l'organisation discursive auxquels s'ajoute un niveau métalinguistique ». Selon les mêmes auteurs, chaque sous-système disposerait d'une certaine autonomie de développement comme de fonctionnement, toutefois sans oublier « l'intégration des composantes dans le système général » (Rondal, 1997 ; cité par Coquet & Ferrand 2004).

Nous nous limiterons dans les paragraphes suivants à la description des composantes phonologiques, lexicales et syntaxiques du langage oral car celles-ci sont les éléments le plus souvent étudiés lors d'un bilan orthophonique.

3.1.1 – La phonologie

La phonologie en réception

Selon Kolinsky (1996), la compétence phonologique comporte deux dimensions : la sensibilité phonologique et la conscience phonologique.

La première compétence, la sensibilité phonologique, se définit comme la « capacité naturelle à traiter les propriétés phonologiques d'une manière fonctionnelle » (distinguer « mon » et « ton ») (Kolinsky, 1996). Cette compétence s'appuie fortement sur des indices perceptifs et elle permet par exemple, le jugement de rimes, la discrimination auditive de phonèmes et la manipulation de syllabes.

La seconde compétence, dont on rend compte le plus souvent par les notions de « conscience phonologique » ou de « traitement métaphonologique », est définie comme la « capacité à manipuler explicitement des unités discrètes du langage, de dimensions variées et à effectuer certaines opérations sur ces unités » (Kolinsky, 1996). Elle se développe essentiellement en parallèle de la maîtrise du code alphabétique et de la stratégie d'assemblage en lecture par l'enfant.

Lecocq (1991) a décrit la genèse des compétences phonologiques selon plusieurs paramètres :

- la reconnaissance des « unités » rime, syllabe et semi-syllabe (ex. : bl/eu) précéderait la reconnaissance du phonème ;

- les segments de la parole seraient identifiables plus ou moins facilement suivant leur « position » dans le mot : au début, à la fin, au milieu du mot ;
- la « nature » des opérations proposées suivrait également un gradient de difficultés. En effet, l'identification (reconnaissance d'un son cible) et la comparaison précèderaient la catégorisation, la segmentation, la sonorisation et la fusion.

Issoufaly & Primot (1999) ont cité et ont repris l'expérience de Liberman, Shankweiler, Fisher & Carter (1974) pour rendre compte des caractéristiques du développement de la conscience phonologique. Les auteurs ont fait passer une épreuve de comptage syllabique et phonémique à des enfants âgés de 4;10 ans à 6;10 ans. Il ressort de cette étude « que si, dès 4 ans, pratiquement la moitié des enfants (46%) réussit la tâche de segmentation syllabique, aucun d'entre eux ne segmente au phonème. (...) A cinq ans, 48% des enfants segmentent à la syllabe contre seulement 17% au phonème. Ce n'est que vers six ans que la grande majorité des enfants réussit les deux tâches (90% en segmentation syllabique et 70% en segmentation phonémique) ».

Nous pouvons ainsi nous baser sur quelques repères chronologiques. La suppression d'une syllabe initiale est réalisable par la majorité des enfants de 6-7 ans, et même par des enfants plus jeunes. En revanche, la suppression de la syllabe médiane reste encore problématique jusqu'à 12 ans (45 % de réussite seulement à cet âge). La syllabe finale semble être plus facile à supprimer puisqu'elle correspond à une simple répétition interrompue du mot présenté (dans des mots bisyllabiques, 80% des enfants de 6-7 ans réussissent). La suppression phonémique serait possible vers 7 ans en positions finale et initiale mais plus tardivement en position médiane (un quart des enfants de 9 ans y parviendrait) (Lecocq, 1991).

Ainsi, la capacité à utiliser la conscience phonologique de façon intentionnelle n'apparaîtrait que vers six ans, au moment où l'enfant doit appréhender l'écrit.

D'après Plaza (1999), les enfants présentant des difficultés et/ou troubles du langage oral et écrit manifestent souvent des défaillances phonologiques. Ces dernières peuvent affecter les niveaux primaire (sensibilité phonologique) et/ou secondaire (processus métaphonologiques) de la compétence phonologique.

La phonologie en production

La production orale rend souvent compte du niveau d'élaboration des composantes phonologiques du langage chez l'enfant.

Nous pouvons admettre que la totalité des phonèmes peut être produite correctement dès l'âge de 4-5 ans (pour plus d'éléments cf. Rondal & Seron, 2000). Au delà de cet âge, les erreurs de production articulatoire et phonologique de l'enfant doivent faire l'objet d'une attention particulière.

La typologie des erreurs dans les productions phonétiques et phonologiques de l'enfant nous renvoie à deux traitements différents de la parole. On distingue d'une part, une atteinte au niveau de la troisième articulation du langage (phonèmes) définie comme retard ou trouble d'articulation et d'autre part, une atteinte au niveau de la deuxième articulation du langage (choix et agencement des phonèmes dans la syllabe et le mot) définie comme retard ou trouble de la parole.

En d'autres termes, le trouble d'articulation est caractérisé par des erreurs motrices permanentes et systématiques de la réalisation des phonèmes (déformation, remplacement et/ou suppression). Ces difficultés peuvent être dues à des déficits auditivo-perceptifs de la parole et/ou à des déficiences organiques (défauts du voile du palais, de l'articulé dentaire, de la langue et des lèvres).

Le retard de parole est défini comme la « perturbation de la programmation des phonèmes qui composent un mot » (Coquet et al., 2004). Il peut faire suite à une immaturité du développement de la boucle audio-phonatoire et ainsi qu'à une faiblesse de la saisie des éléments phonétiques, phonologiques et prosodiques. Le tableau de retard de parole est semblable à des processus de simplification qui rappellent les altérations (erreurs d'addition, de suppression, de substitution, d'assimilation, d'interversion, de segmentation) normales au cours du développement (jusqu'à 4 ans).

3.1.2 – Le lexique

Le développement du lexique comprend d'une part, l'augmentation du vocabulaire disponible aussi bien en compréhension qu'en production et d'autre part, le développement des

représentations sémantiques, c'est-à-dire l'évolution de la signification des mots (Florin, 1995).

Plusieurs études ont porté sur l'évaluation du répertoire lexical de la petite enfance à l'âge adulte. Colé & Fayol (2000) indiquaient, en s'appuyant sur diverses études, que le lexique utilisé par les adultes anglophones est d'environ 20 000 à 50 000 mots. Les enfants de 2 ans rajoutent environ 10 mots quotidiennement à leur stock lexical pour atteindre, à l'âge de 6 ans, un vocabulaire de 14 000 mots. Par la suite, le vocabulaire augmente en moyenne de 3000 mots par an, et ce jusqu'à l'âge de 17 ans. Enfin, à partir de 10 ans, les enfants rencontrent environ 10 000 mots nouveaux par an.

Toutefois, les auteurs décrivent des différences interindividuelles importantes face à l'acquisition du lexique. Ils expliquent celles-ci par l'influence de l'environnement linguistique de l'enfant, de ses capacités et de sa motivation à vouloir apprendre de nouveaux mots.

Enfin, le développement du lexique se caractérise quasi systématiquement par une dominance du vocabulaire passif (compréhension) sur le vocabulaire actif (production). Ce décalage est particulièrement visible dans les premières années des acquisitions lexicales (Bassano, 2000).

Des difficultés au niveau du « lexique se caractérisent généralement par un manque d'étendue, de diversité et de précision. Il n'est pas décrit de manque du mot. L'acquisition des nouveaux mots est assez lente. La compréhension des concepts spatio-temporels, de typologie et abstraits pose souvent problème. Les mots sont habituellement utilisés dans une extension de sens restreinte, en sur-généralisation ou en sous-généralisation » (Coquet et al. 2004).

3.1.3 – La syntaxe

Le développement syntaxique de l'enfant à partir de 4 ans concerne aussi bien la complexification du syntagme nominal et du syntagme verbal que celle de la typologie même de la phrase.

Rappelons brièvement les différents aspects du développement des composants du syntagme nominal. L'emploi des articles (défini / indéfini) semble être maîtrisé vers 6 ans, avec une prévalence du genre sur le nombre et du caractère indéfini sur le caractère défini. Les pronoms personnels sont acquis (vers 4 ans) avant les pronoms possessifs tout en suivant le même ordre d'apparition (les 1^{ère} et 2^e personnes avant la 3^e personne). Concernant l'acquisition des adverbes et des prépositions, nous retrouvons la primauté de la notion de « possession », suivie des termes de « lieu » et enfin l'expression du « temps ».

Le développement du syntagme verbal est principalement caractérisé par la maîtrise du marquage temporel des verbes. L'impératif, l'infinitif, l'indicatif présent et le passé composé sont présents dans le langage de l'enfant âgé de 4 ans ; le futur, quant à lui, est plus tardif. Avant 6 ans, le marquage du temps est principalement représenté par les adverbes de temps. Au niveau des types de phrases, nous pouvons retrouver la chronologie suivante : les phrases affirmatives, impératives et interrogatives se développent entre 2 et 5 ans. La phrase négative avec insertion des adverbes de négation apparaît plus tard. Les phrases passives, relativement rares dans le langage des adultes (5 % environ), ne sont généralement produites que vers 7 ou 8 ans dans le langage des enfants. Dès 3 ou 4 ans, l'enfant peut comprendre des phrases passives non renversables. Toutefois, lorsque les phrases passives sont renversables, nous pouvons observer des difficultés de compréhension jusqu'à 9 ou 10 ans, surtout si les indices sémantiques permettent diverses interprétations.

Enfin, concernant l'emploi de la coordination et de la subordination, nous pouvons remarquer que le discours du jeune enfant est surtout constitué de juxtapositions et de coordinations. Ce n'est que vers 4 ans, que l'enfant commence à produire correctement des subordonnées relatives, suivies des circonstancielles de cause, de conséquence et de but. Les circonstancielles de temps sont difficilement maîtrisables avant 6 ans voire avant la fin du primaire surtout si l'ordre propositionnel est différent de l'ordre temporel (« Sophie va à l'épicerie après avoir acheté du pain ») (Ferreiro, 1971 ; cité par Florin, 1995).

Coquet et al. (2004) définissent le tableau clinique correspondant à un retard de développement du système morphosyntaxique. Dans ce cas de figure, le langage est caractérisé par : « une différenciation retardée des déterminants, pronoms et termes de relation, une difficulté à employer les flexions verbales, à expander et complexifier les phrases ». Ils ajoutent que les erreurs sont « sensibles aux processus de facilitation et à

l'étayage de l'adulte ». La compréhension, quant à elle, est globalement préservée. Cependant des difficultés sont observables sur « l'appréhension fine des énoncés longs et/ou à structure complexe, des consignes doubles ou triples, des situations de mise en relation ».

3.2 – Liens entre le langage oral et écrit

Depuis plusieurs années, un grand nombre de recherches concernant les relations entre les compétences orales et les compétences écrites ont été réalisées. La plupart d'entre elles postulent l'existence d'un continuum et d'une complémentarité entre ces deux capacités. Dans le paragraphe suivant, nous développerons principalement les compétences phonologiques, lexicales et syntaxiques qui semblent être fortement corrélées aux habiletés lexicales.

3.2.1 – Les compétences phonologiques

Depuis ces vingt dernières années, une question a suscité d'importantes controverses ; il s'agissait de savoir si la compétence phonologique est une condition nécessaire à l'acquisition de la lecture, si elle en est le corrélat, ou si elle en est la conséquence.

Effectivement, pour déchiffrer de manière précise les mots d'une langue de type alphabétique, et pour accéder à leur sens, l'enfant doit établir des correspondances entre les graphèmes et les phonèmes. Cela sous-entend dès lors, des habiletés perceptives de base des sons de la langue parlée.

Dans un premier temps, la sensibilité phonologique semble être un élément qui facilite l'apprentissage de la lecture, dans la mesure où elle témoigne d'une bonne intégration phonétique, permettant à l'enfant de s'intéresser à la langue.

Dans un second temps, les notions de « conscience phonologique » ou de « traitement métaphonologique », apparaissent essentiellement après la maîtrise du code alphabétique et de la stratégie d'assemblage par l'enfant (Alegria & Morais, 1979, cités par Gombert, 1990). La conscience phonologique permettrait à l'enfant d'accéder à un traitement abstrait des sons du langage, et de manipuler les unités discrètes que sont les phonèmes. Toutefois, ces auteurs ont

ajouté que si les compétences métaphonologiques sont considérées comme conséquences de l'apprentissage de la lecture, « c'est justement parce qu'elles en constituent un pré-requis ». Effectivement, dans leur étude, Mann et Ditunno (1989) (cités par Mann, 1989) laissaient supposer que les habiletés phonologiques seraient de véritables antécédents à la capacité de lecture. L'existence de ces capacités expliquerait à 60% la variance des capacités de lecture des enfants.

Ainsi, selon Morais (1996) et Lecocq (1991), les enfants possèderaient des bases de maîtrise de la phonologie qui seraient en quelque sorte un point d'ancrage à partir duquel ils pourraient comprendre le système alphabétique. Leur confrontation à ce système leur permettrait en retour d'affiner leurs compétences phonologiques. Si la conscience des unités de la parole ne se développe pas avant 6 ans, c'est parce qu'il n'existe pas d'autres habiletés exigeant de l'enfant une telle prise de conscience (Morais, 1996).

3.2.2 – Les compétences lexicales

La rapidité de dénomination (objets, couleurs, etc.) et la lecture auraient des relations étroites. Cette hypothèse a été expérimentée chez 83 enfants par Wolf, Bally & Morris (1986) (cités par Lecocq, 1991) dans une étude longitudinale de l'âge de 5 ans à 8 ans.

Les auteurs ont administré des épreuves de dénomination (chiffres, lettres, couleurs, dessins d'objets), des épreuves de lecture (lecture orale continue, compréhension, lecture de mots et de non-mots).

A l'issue de l'étude, un groupe d'enfants considérés « dyslexiques » (ayant un retard $\geq 1;6$ ans) a été constitué parmi les enfants âgés de 8 ans. Les conclusions de cette étude sont les suivantes :

- « Les dyslexiques sont significativement plus lents que les bons lecteurs dans la dénomination des lettres, des chiffres, des couleurs et des dessins ». De plus, il y aurait une récupération plus rapide des « symboles automatisés » (lettres, chiffres) par rapport aux « symboles non automatisés » (couleurs, objets) ;
- « Les deux groupes de lecteurs n'ont pas le même profil de développement », les enfants « dyslexiques » présentaient déjà en maternelle des latences très longues en dénomination;

- « Toutes les mesures de rapidité de dénomination effectuées en maternelle prédisent de façon très significative, les niveaux de lecture des enfants en CE1. » Les corrélations prédictives des niveaux de lecture seraient plus fortes pour les latences de dénomination de symboles graphiques que pour les symboles non graphiques.

3.2.3 – Les compétences syntaxiques

Au niveau des compétences syntaxiques, nous pouvons aisément admettre qu'un enfant qui présente un retard de compréhension du langage oral présentera tôt ou tard des difficultés de compréhension du langage écrit.

Toutefois, cette constatation n'est pas réversible : un enfant qui n'a pas de déficit de compréhension à l'oral peut, malgré tout, présenter des difficultés à identifier les mots écrits. Même si les compétences syntaxiques sont loin de faire l'unanimité en tant que pré-requis à la lecture, Turner, Nesdale & Wright (1987) (cités par Gombert, 1990) ont essayé de prouver la relation causale d'un déficit syntaxique sur la lecture. Pour cela, ils ont apparié (selon le niveau de lecture) des enfants bons lecteurs en première année d'apprentissage de lecture (6-7 ans) et des mauvais lecteurs de troisième année (8-9 ans). Ce procédé écarte l'explication des résultats suivants par la notion « d'expérience de la lecture ». Les auteurs notent que les enfants bons lecteurs ont de meilleurs résultats (la significativité n'est pas précisée) aux épreuves métasyntactiques orales (tâches de complétement de phrases et de correction de phrases agrammaticales).

3.3 – Le langage écrit

L'évaluation du langage écrit chez un enfant en phase d'apprentissage nécessite de faire référence à un modèle de l'apprentissage du langage écrit pour juger les compétences développées par l'enfant et celles qui n'ont pas encore été maîtrisées. Ainsi, nous nous

proposons d'exposer dans les pages suivantes les modèles d'acquisition de la lecture et de l'orthographe qui serviront de base à notre réflexion.

3.3.1 – La lecture

Pour Content & Peerean (1999a), « lire implique :

- des processus de prise d'information visuelle qui mettent en jeu la perception visuelle et le contrôle moteur (mouvements des yeux) ;
- des mécanismes de traitement linguistique, pour identifier les mots, analyser les phrases, extraire les structures syntaxiques et interpréter les messages ;
- des habiletés de mémoire, pour accéder aux connaissances associées au thème, pour stocker et organiser les informations nouvelles ;
- des capacités de raisonnement, pour sélectionner les données pertinentes, les intégrer aux connaissances existantes, ou inférer les éléments d'information qui ne sont pas explicites dans le texte. »

Chez le lecteur expert : deux voies d'accès au lexique

Pour décrire les processus cognitifs à l'œuvre dans la reconnaissance des mots écrits, la plupart des modèles théoriques énoncent l'existence de deux voies d'accès au lexique : une voie indirecte, dite d'assemblage, et une voie directe, dite d'adressage (pour exemple cf. Marshall & Newcombe, 1973) (Gombert, 2005).

Rappelons que le terme de lexique interne pourrait se définir comme un « système de mémoire qui fournit les formes langagières pour les concepts et permet de retrouver les concepts à partir des formes langagières » (Content et al., 1999a). Les informations ainsi stockées seraient de trois ordres : sémantiques (le sens du mot), phonologiques (la suite des sons qui composent le mot oral) et orthographiques (la suite des lettres qui composent le mot écrit).

En voie indirecte, la reconnaissance serait consécutive à une conversion grapho-phonologique de la configuration écrite du mot et à une comparaison de la forme phonologique ainsi assemblée avec une forme phonologique stockée dans le lexique et qui est associée à un sens.

Classiquement, cette voie est évaluée au travers d'une épreuve de lecture de mots réguliers et de pseudo-mots.

En voie directe, la reconnaissance se ferait par adressage c'est-à-dire, par appariement de la forme perçue visuellement à une représentation orthographique stockée dans le lexique orthographique d'entrée. Cela permettrait ensuite de récupérer le code phonologique correspondant (stocké dans le lexique phonologique de sortie) et d'avoir accès au sens. La tâche de lecture de mots irréguliers sert d'estimateur de l'utilisation de la procédure d'adressage.

Chez le bon lecteur, les deux procédures de reconnaissance des mots coexisteraient (Coltheart, Davelaar, Jonasson & Besner, 1977 ; cités par Gombert, 2005). La voie d'adressage servirait à l'identification de mots connus du lecteur, la voie d'assemblage à l'identification des autres mots. « Certains modèles postulent une compétition systématique entre les deux voies. Lorsqu'un mot est perçu, les deux voies seraient activées en même temps mais seule l'une des deux irait jusqu'à son terme, la plus rapide des deux » (Gombert, 2005). Le passage par un code phonologique dans l'accès au lexique ne jouerait alors qu'un rôle très limité « dans la mesure où le lexique orthographique permettrait l'identification rapide de la plupart des mots » (Content & Zesiger, 1999b).

Un modèle de développement des processus de reconnaissance des mots écrits

Frith (1985) distingue trois grandes étapes dans l'installation de la capacité des lecteurs à reconnaître les mots écrits.

Au cours d'un premier stade, préalable à l'apprentissage de la lecture, le stade logographique, l'enfant développe des stratégies pour « deviner » les mots qu'il ne sait pas encore lire. La reconnaissance du mot est globale et basée sur des données extra-linguistiques telles que la sémantique picturale, la longueur des mots ou encore la silhouette du mot. Selon Gombert (2005), « le stade logographique décrit la période préalable à la mise en place des deux voies d'accès au lexique (et même à l'existence d'un lexique mental stockant des mots écrits). L'enfant n'a donc d'autres solutions que de tenter de reconnaître les mots comme il reconnaît les objets non linguistiques. »

Le deuxième stade, le stade alphabétique, se caractérise par la compréhension du principe alphabétique et l'acquisition d'habiletés de décodage élémentaire. L'enfant lit par médiation phonologique : il applique les règles les plus simples de correspondance grapho-phonémique.

Pour Gombert (2005), « ce stade traduit l'installation de la procédure d'assemblage sous l'effet de l'enseignement destiné à apprendre à l'enfant les correspondances grapho-phonologiques. »

Au troisième stade, le stade orthographique, l'enfant acquiert des connaissances « sophistiquées » sur les correspondances analytiques entre lettres/groupes de lettres et unités phonologiques. Son lexique interne ne cesse de se développer ; l'enfant peut appairer directement des mots écrits familiers et leurs correspondants dans le lexique interne. « Se trouve ainsi installée la voie directe » (Gombert, 2005).

Bien évidemment, ce modèle théorique, comme tout modèle de développement, est contestable. En effet, la notion de stade ne fournit qu'une caractérisation grossière du développement. Actuellement, on considère que le terme de stade n'évoque que l'utilisation préférentielle et majoritaire de stratégies à certains moments du développement.

Le développement de la procédure d'assemblage demeurerait essentiel car son rôle dans la dynamique développementale serait crucial. L'apprentissage du principe alphabétique permet à l'enfant de gagner en autonomie : en acquérant des habiletés de décodage, il est en mesure de traiter sans aide les mots nouveaux qu'il rencontre (même si c'est un traitement parfois approximatif). Le développement de ces habiletés aide également à la constitution progressive d'un stock de représentations orthographiques en mémoire. En effet, « chaque confrontation réussie à un mot nouveau fournit une occasion de mémoriser l'information orthographique spécifique au mot et de renforcer la représentation orthographique correspondante » (Content et al., 1999b). En conséquence, tout déficit de cette procédure d'assemblage devrait entraîner des difficultés de mise en place du lexique orthographique.

Les erreurs observables

Les connaissances en cours de construction peuvent générer des erreurs « normales » en phase d'apprentissage. Le lecteur débutant produit essentiellement des erreurs de conversion grapho-phonémique. Ces erreurs de nature phonologique se traduisent par des substitutions (« gare » → [jaR]), des omissions (« roule » → [RU]), des ajouts (« bloc » → [be1Ok]), des permutations de segments (« subordonner » → [sudORbOné]). Les tentatives d'oralisation du mot peuvent aboutir à un décodage partiel. En lecture de mots irréguliers, des

erreurs de régularisation (« femme » → [fèm]) sont présentes. L'ensemble de ces erreurs témoigne de l'utilisation d'une stratégie alphabétique encore mal maîtrisée (Partz & Zesiger, 1999).

En revanche, lorsque l'enfant utilise une stratégie orthographique encore peu fiable, on peut noter des confusions entre les mots proches sur le plan de leur structure orthographique (« cheveux » lu « chevaux ») ou des lexicalisations de pseudo-mots (« lompe » lu « lampe »). Ces erreurs suggèrent que les représentations orthographiques des mots écrits dans le lexique interne ne sont pas entièrement spécifiées (Partz et al., 1999).

Au cours de l'apprentissage de la lecture, les erreurs que l'on peut noter sont de moins en moins phonétiques. Avec l'âge, l'enfant adopte de plus en plus une stratégie de type « devinette » où il ne s'appuie que sur le début du mot pour « lire » l'item cible.

3.3.2 – La compréhension en lecture

Pour comprendre un énoncé écrit, le lecteur peut s'appuyer sur plusieurs types d'informations :

- « les informations extralinguistiques : illustrations, nature du document, connaissance du monde) ;
- et parmi les informations linguistiques, les indices textuels (l'ordre des mots, les marques morpho-syntaxiques, l'organisation du discours) d'une part, et les indices lexicaux/orthographiques d'autre part (l'orthographe, la prononciation, la signification des mots) » (Content et al., 1999b).

Pour Sprenger-Charolles (2005), « la compréhension d'un texte, finalité de la lecture, dépend à la fois du niveau de compréhension orale et de la maîtrise de mécanismes spécifiques à la lecture. Un enfant ne peut comprendre un texte écrit que s'il a automatisé les mécanismes qui permettent d'identifier les mots. »

Néanmoins, il est évident que de bonnes compétences d'identification des mots écrits ne garantissent pas une compréhension satisfaisante des phrases et des textes. En effet, un enfant peut faire preuve d'une bonne maîtrise dans le traitement des mots mais il peut présenter en parallèle des difficultés de compréhension écrite. Ce déficit de compréhension relèverait alors

de troubles plus généraux du langage (Content et al., 1999b). Il dépendrait en partie du langage oral, de certaines compétences cognitives, du langage élaboré et implicite...

3.3.3 – Les relations entre lecture et orthographe

Il est fréquent de trouver des enfants dont les performances en lecture se situent dans la norme mais dont les performances en orthographe sont en dessous de la moyenne alors que le tableau opposé est beaucoup plus rare, pour ne pas dire inexistant (Frith, 1980 ; cité par Pacton, Foulin & Fayol, 2005). Comment expliquer ce tableau clinique ? Cela pourrait découler des différences existant entre la modalité de production de mots écrits et celle de leur identification.

Une première différence tient aux exigences même de la tâche : reconnaissance pour la lecture, rappel pour l'orthographe. L'implication est que l'existence de représentations partielles du mot écrit peut suffire à les identifier correctement, alors qu'elle ne permet pas d'orthographier le mot correctement.

Une deuxième différence provient des propriétés mêmes de notre système d'écriture. En français, la consistance des correspondances graphème-phonème est nettement plus élevée que celle des correspondances phonème-graphème. Ainsi, lorsque le lecteur ou le scripteur a recours à une médiation phonologique (la conversion des lettres en sons ou des sons en lettres), il aura plus de risques de commettre des erreurs en orthographe qu'en lecture.

Pacton et al. (2005) rappellent également que « dans les situations habituelles de production écrite, l'orthographe implique la lecture ». En effet, en production écrite, un contrôle visuel de la séquence orthographique produite a lieu : le scripteur lit les mots qu'il est en train d'écrire et/ou relit les mots terminés.

3.3.4 – L'orthographe

« La production du langage écrit est une activité qui requiert la mise en œuvre d'un vaste ensemble de processus de différentes natures : langagières bien évidemment, mais aussi conceptuelle, mnésique, exécutive et perceptivo-motrice » (Zesiger, 1999).

Dans les lignes suivantes, nous ne parlerons volontairement que d'orthographe lexicale ou orthographe d'usage qui correspond à la transcription de mots pris individuellement. En effet, c'est cette compétence que nous étudierons le plus au travers de notre bilan.

Chez le scripteur expert, deux procédures principales pour orthographier un mot

Générer une forme orthographique correcte en n'utilisant que le seul principe de conversion phonèmes-graphèmes n'est possible que pour la moitié des mots français (simulation informatique de Véronis, 1988 ; cité par Pacton et al., 2005). Il est donc nécessaire que le sujet mémorise des informations spécifiques aux mots écrits pour pouvoir produire des séquences de graphèmes respectant l'orthographe conventionnelle. Il peut s'agir d'informations orthographiques spécifiques (graphèmes particuliers des mots), d'informations

orthographiques générales sur le système orthographique et d'informations morphologiques (Pacton & Fayol, 2004 ; cités par Pacton et al., 2005).

Les informations spécifiques aux mots seraient stockées dans un lexique interne qui, pour une majorité de chercheurs, serait propre à la production écrite (Zesiger, 1999). On parle alors de lexique orthographique de sortie, par opposition au lexique orthographique d'entrée permettant au sujet d'identifier les mots écrits familiers en lecture. D'autres auteurs considèrent qu'il y aurait un lexique orthographique unique, dont les voies d'entrée et de sortie seraient distinctes entre les deux modalités.

Comme pour la lecture, le modèle de production d'une forme orthographique le plus souvent cité est celui à deux voies : une voie lexicale ou procédure d'adressage et une voie phonologique ou voie d'assemblage (Zesiger, 1999).

La génération d'un mot familier sur le plan orthographique emprunterait la voie lexicale ; elle serait consécutive à la récupération de sa forme orthographique stockée dans le lexique interne.

La voie phonologique permettrait de transcrire un stimulus non familier (ou un pseudo-mot dans les situations expérimentales ou cliniques) sur la base des correspondances sons-lettres.

Les deux procédures fonctionneraient en parallèle. « L'activation des représentations dans le lexique orthographique de sortie s'effectuerait sur la base de la somme de l'activation provenant des deux voies » (Hillis & Caramazza, 1991 ; Miceli, Capasso & Caramazza, 1994 ; cités par Zesiger, 1999). En temps normal, la contribution de la voie phonologique serait relativement négligeable.

Il existe cependant une alternative aux deux voies précédentes : il s'agit de l'orthographe par analogie. Diverses recherches ont montré que le sujet peut utiliser une combinaison de connaissances phonologiques (la ressemblance phonologique entre le mot familier et le mot non familier) et lexicales (le patron orthographique du mot familier). « L'utilisation d'analogies n'impliquerait pas la mise en œuvre d'une stratégie délibérée par l'orthographeur » (Pacton et al., 2005).

L'acquisition de l'orthographe

Dans les modèles de Frith (1980, 1985), « l'enfant entrerait dans l'écrit par le stade symbolique, pendant lequel il doit élaborer des connaissances d'ordre métalinguistique (notamment pour définir ce qu'est un mot, une phrase, etc.). Il passerait ensuite au stade logographique, où il est supposé faire de la copie visuelle des formes écrites dont il a mémorisé les caractéristiques globales ou certaines propriétés locales » (Content et al., 1999b). L'étape suivante, appelée alphabétique, correspondrait au développement de l'orthographe phonétique impliquant la médiation phonologique. Enfin, l'enfant accéderait au stade orthographique pendant lequel il acquiert l'orthographe conventionnelle : il mémorise des formes orthographiques dans un lexique de plus en plus important.

Encore une fois, l'idée d'étapes successives dans l'acquisition de l'orthographe est contestable. La plupart des auteurs s'accordent à considérer que différentes sources d'informations influenceraient la production de l'enfant scripteur (Pacton et al., 2005). En

effet, celui-ci utiliserait conjointement plusieurs stratégies impliquant un chevauchement entre les différents stades d'acquisition.

Dans le modèle d'acquisition de Frith (1985), lecture et orthographe sont étroitement liées : la réussite en lecture alphabétique serait nécessaire à l'établissement du lexique orthographique. Share (1995,1999 ; cité par Pacton et al., 2005) envisage « cette évolution comme un mécanisme d'auto-apprentissage par lequel chaque conversion phonologique contribue à l'acquisition de l'information orthographique spécifique des mots rencontrés ». Certaines données cliniques montrent que les habiletés de décodage des individus et leurs performances orthographiques sont corrélées positivement (Caravolas, Hulme & Snowling, 2001 ; Ehri, 1997 ; Reitsma, 1983 ; Sprenger-Charolles et al., 1998, 2003 ; cités par Pacton et al., 2005).

Les erreurs observables

Quand il existe une difficulté dans l'élaboration de la stratégie alphabétique, le scripteur débutant ne produit pas une séquence de graphèmes phonologiquement plausible. Les erreurs peuvent correspondre à des omissions de lettres (« table » orthographié « tab »), à des substitutions (« vigne » → « vine »), à des ajouts (« volcan » → « voleucan ») et à des permutations de lettres (« sac » → « sca »). Parfois, l'enfant utilise le nom des lettres à la place de leur valeur phonémique (« fisl » pour « ficelle ») (Partz et al., 1999).

Les difficultés d'élaboration de la stratégie orthographique se manifestent, quant à elles, principalement par des erreurs phonologiquement plausibles ou par des erreurs de régularisation (« otone » pour « automne », « galeau » pour « galop ») (Partz et al., 1999).

Les orthographes inventées des jeunes enfants s'appuieraient fortement sur la phonologie (Read, 1986 ; cité par Pacton et al., 2005). En effet, les erreurs d'orthographe seraient, de façon prédominante, phonétiquement correctes (Bosman & Van Orden, 1997 ; Sprenger-Charolles, Siegel, Bechenec & Serniclaes, 2003 ; cités par Pacton et al., 2005).

4 – ETUDE DU LANGAGE DANS LA NF1

4.1 – Langage oral et expression des sujets NF1

A l'issue de l'étude des résultats aux différents tests de langage pratiqués, Dilts, Carey, Kircher, Hoffman, Ward, Clarck & Leonard (1996) ont évalué 19 enfants porteurs d'une NF1 et 19 membres non affectés de la fratrie, âgés de 6 à 17 ans. Chez ces sujets, ils ont observé que les deux versants (expressif et réceptif) du langage oral étaient touchés dans la même mesure pour 26% de l'échantillon NF1. 32% (6/19) des sujets NF1 ont eu des déficits seulement sur le versant expressif. Aucun des sujets NF1 n'a eu de déficits uniquement sur le versant réceptif.

North, Joy, Yuille, Cocks & Hutchins (1995) ont également noté des performances plus faibles sur le plan langagier mais ils n'ont pas constaté de différences significatives dans l'importance des atteintes sur chaque versant.

4.1.1 – Voix

Une hypernasalité a été décrite chez 18 à 22% des patients NF1 (Riccardi & Eichner, 1992; Ferner, Hughes et Weinman, 1996 ; Solot, Zackai, Obringer, Konkle, Handler & Meadows, 1997). Dans ces textes, il n'a pas été spécifié si la morphologie vélaire était normale ou non.

Solot et al. (1997) observaient également une raucité chez 5/23 enfants porteurs d'une NF1, critère qu'on ne retrouve pas chez les enfants témoins. Chez 2 de ces individus, la raucité est due à un problème organique (nodules vocaux). Quelques années auparavant, Riccardi et al. (1992) avait lui aussi constaté des déformations anatomiques (neurofibromes au niveau du larynx) à l'origine des troubles de la phonation.

Toutefois, Solot et al. (1997) notaient que ces anomalies organiques représentaient une faible part des troubles phonatoires décelés chez les enfants neurofibromateux.

Certains de ces auteurs (Riccardi et al., 1992; Solot et al., 1997) soulignaient la présence d'une voix étouffée : une intensité vocale, une résonance et un timbre faibles ou altérés et/ou un souffle phonatoire altéré.

4.1.2 – Articulation et parole

Solot et al. (1997) évoquaient des troubles moteurs de la parole caractérisés par une lenteur excessive ou une distorsion lors de l'exécution des mouvements de la parole, une force et une étendue réduites des mouvements de l'articulation. Ils décrivaient aussi des difficultés à effectuer des mouvements intentionnels d'où la présence de substitutions, d'omissions ou de distorsions de phonèmes.

North et al. (1995) ont étudié l'articulation de 40 enfants australiens porteurs d'une NF1, âgés de 8 à 16 ans. 25% de ces enfants ont échoué à l'item « articulation » du CELF-R (Clinical Evaluation of Language Fundamentals-Revised) qui consiste à répéter des mots et des phrases. Les troubles observés étaient de type développemental, affectant les phonèmes acquis les plus tardivement et engendrant un effet mineur sur l'intelligibilité.

4.1.3 – Phonologie et métaphonologie

Mazzocco et al. (1995) ont comparé les performances de 19 enfants porteurs d'une NF1 avec celles de leurs 19 frères/sœurs non atteints. Ces enfants étaient âgés de 6 à 16 ans et ne présentaient pas de troubles neurologiques pouvant générer un dysfonctionnement cognitif. A l'épreuve d'isolation de phonèmes et de syllabes présentés oralement (Phoneme Segmentation Test), les enfants avec une NF1 présentaient un déficit significatif qu'on ne retrouvait pas chez leurs frères/sœurs.

4.1.4 – Lexique

North et al. (1995) ont étudié le vocabulaire en réception par un test de désignation d'images (Peabody Picture Vocabulary test). Les enfants diagnostiqués NF1 et âgés de 8 à 16 ans avaient une performance moyenne de 92,7 (avec une étendue allant de 56 à 139). Cette baisse des performances n'était pas significative par rapport à la norme.

Mazzocco et al. (1995) ont évalué, à travers le Boston Naming Test, le vocabulaire en dénomination d'enfants porteurs d'une NF1. Ces derniers avaient des performances significativement plus faibles que celles des membres non affectés de la fratrie.

Ces auteurs n'ont pas émis d'hypothèses pour expliquer ces faibles performances : sont-elles dues à un stock lexical réduit ou à un défaut d'accès au stock lexical ?

4.1.5 – Syntaxe

Dans une tâche de compréhension syntaxique où le sujet doit exécuter des consignes verbales (Token Test Part V), Mazzocco et al. (1995) ont trouvé un déficit significatif des performances des enfants porteurs d'une NF1 par rapport aux performances de leurs frères/sœurs non atteints. Il tient d'être prudent quant à ces résultats étant donnée la forte part temporo-spatiale dans le test utilisé.

North et al. (1995) ont décrit une faiblesse des capacités d'application des connaissances grammaticales des enfants atteints de NF1 par rapport à la norme d'étalonnage du CELF-R (items « connaissances grammaticales » et « définition de mots »).

4.2 – Langage écrit des sujets NF1

4.2.1 – Lecture, déchiffrement

Ferner et al. (1996) ont proposé une épreuve d'identification de mots écrits (Schonell graded word reading test) à 102 patients NF1, âgés de 6 à 75 ans, et à 105 sujets contrôles. Les deux groupes de l'étude présentaient des critères similaires d'âge, de sexe et de niveau socio-culturel. 26 sujets NF1 contre 5 sujets contrôles avaient un retard de deux ans par rapport à l'âge chronologique de déchiffrement. Les sujets NF1 commettaient des inversions de lettres, des erreurs dans la prise d'indices visuels et des incorrections lors de la lecture des mots irréguliers.

A l'item « précision de lecture » du Neale analysis of reading ability, North et al. (1995) ont eux aussi identifié un retard de deux ans par rapport à l'âge chronologique de déchiffrement chez 18 des 40 enfants porteurs d'une NF1 et âgés de 8 à 16 ans.

Chez des sujets NF1 âgés de 6 à 17 ans, un déficit significatif a été retrouvé à un sub-test d'identification de lettres et de mots (Woodcock-Johnson Achievement) par plusieurs chercheurs (Hofman et al., 1994 ; Mazzocco et al., 1995 ; Dilts et al., 1996).

4.2.2 – Compréhension de l'écrit

Descheemaeker et al. (2005) ont remarqué que la compréhension en lecture était meilleure que le décodage de mots chez 17 enfants porteurs de la NF1, âgés de 7 à 11 ans.

North et al. (1995) n'ont pas retrouvé cette dissociation mais ils ont constaté des difficultés dans les tâches de compréhension écrite chez 47,5% des enfants porteurs d'une NF1 et âgés de 8 à 16 ans.

4.2.3 – Orthographe

A travers une dictée de mots (Test of Written Spelling), North et al. (1995) ont évalué les compétences orthographiques d'enfants ayant la NF1 et âgés de 8 à 16 ans. 32,5% de ces enfants présentaient des difficultés dans ce domaine.

Parmi les 17 enfants testés et âgés de 7 à 11 ans, Descheemaeker et al. (2005) dénombrèrent 8 enfants avec un TA (QI normal). 6 d'entre eux présentaient des troubles de l'orthographe. La nature des compétences orthographiques testées n'a pas été précisée.

5 – AUTRES COMPOSANTES POUVANT ETRE MISES EN LIEN AVEC LES TROUBLES DU LANGAGE

5.1 – Difficultés neuropsychologiques

5.1.1 – Attention

L'attention constitue une fonction de base nécessaire aux processus d'apprentissage et de traitement de l'information. Des déficits attentionnels sont fréquemment évoqués chez les enfants présentant des DA quelle que soit leur origine. Pour Camus (1996), quel que soit le système attentionnel impliqué (l'alerte, la vigilance, l'attention soutenue, l'attention sélective, l'attention partagée ou divisée), le processus attentionnel « permet un réglage souple et momentané de l'action, mais contribue aussi à l'apprentissage et à l'automatisation. (...) L'attention est requise pour extraire les instances mnésiques qui sont à l'origine des nouvelles représentations auxquelles nous accédons directement. Elle est également requise pour suspendre, corriger ou décompacter les niveaux d'organisation de nos apprentissages antérieurs lorsqu'ils se révèlent inadaptés aux contraintes imposées par une situation nouvelle et pour y substituer une nouvelle manière de faire ».

Camus (1996) ajoute que le traitement attentionnel « facilite le traitement perceptif des objets attendus, il accélère les réponses pertinentes lorsque celles-ci sont préparées et, en résistant à la distraction, il permet de maintenir la cohérence et la continuité de notre activité mentale. En un mot, en nous permettant de réagir plus vite et de manière plus précise, il améliore l'efficacité de nos activités ».

A partir de là, nous pouvons imaginer les répercussions d'un déficit attentionnel sur les processus langagiers qui peuvent être caractérisées notamment par les points suivants :

- une distractibilité importante ;
- un débordement rapide lorsque l'enfant est confronté à des exigences simultanées (ex : lors d'une épreuve de dictée) ;
- une fatigabilité importante qui ne permet pas le maintien d'un même niveau de performance voire la réalisation complète d'une tâche ;

- la présence d'une lenteur de traitement de l'information, de l'exécution motrice et/ou de l'idéation ;
- des difficultés à passer d'une tâche à l'autre s'il n'y a pas de transition. Cela peut se manifester, notamment lors d'un bilan de langage, par la persévération de l'application d'une consigne de l'épreuve précédant celle en cours de réalisation.

❖ Les études sur la NF1 ont principalement analysé l'attention soutenue. Les résultats aux tests de reconnaissance d'items cibles parmi des distracteurs suggéraient des déficits chez les enfants porteurs de la NF1 (Mazzocco et al., 1995 ; Ferner et al., 1996). Les enfants présentant une NF1 faisaient significativement plus d'erreurs, et en particulier des erreurs d'omission, que les sujets contrôles. Cela s'expliquerait soit par une attention altérée soit par un traitement plus lent de l'information soit par la combinaison des deux.

D'après Legius, Deschmeemaeker, Spaepen, Casaer & Fryns (1994), le déficit d'attention serait d'autant plus important que le fonctionnement intellectuel (QI Total ou QIT) est élevé. En effet, ils ont observé des difficultés significatives de concentration (facteur de « Freedom from distractibility » de Kaufman) dans le groupe des enfants avec un QIT>85 mais pas dans le groupe des enfants avec un QIT<85.

Pour Eliason (1986), la prédominance des troubles de l'attention pourrait résulter d'un désordre attentionnel de type hyperactif. Sur les 23 enfants de l'étude, âgés de 6 à 13 ans, environ 50% ont été décrits par leurs proches comme étant hyperactifs ou ayant un syndrome de déficit de l'attention.

5.1.2 – Mémoire

La mémoire se définit de manière très générale comme la capacité d'un organisme à assimiler, conserver et redonner des informations. Nous orienterons le paragraphe suivant sur le rôle de la boucle phonologique, composante de la mémoire de travail (modèle de Baddeley, 1986 ; décrit par Baddeley, 1993) dans le traitement et l'acquisition du langage.

La boucle phonologique permet de traiter les unités de la parole entendues mais aussi vues. Elle comprend deux composantes : « le magasin phonologique » pour conserver une information verbale et le « processus de contrôle articulatoire » basé sur la langue interne. Elle serait la plus impliquée lors des processus de développement de certaines compétences en langage oral (articulatoires, lexicales et syntaxiques) et en lecture.

Certains travaux ont mis en évidence une relation entre la mémoire de travail et la parole (pour une revue de questions cf. Comblain, 1999). Selon Ellis (1979) (cité par Comblain, 1999), les erreurs d'inversions phonémiques lors de la production de la parole seraient le reflet d'un défaut de la boucle articulatoire. Toutefois, pour Gathercole et Baddeley (1993) (cités par Comblain, 1999), cette conclusion ne suffit pas à elle seule pour lier la mémoire phonologique à court terme et la production de la parole. Ces remises en question sont également valables pour le lien entre la vitesse d'articulation et l'empan de mémoire.

Les différents auteurs semblent toutefois s'accorder sur l'importance de la boucle phonologique dans l'apprentissage du vocabulaire. Effectivement, l'apprentissage de mots nouveaux (n'ayant pas de représentations lexicales préexistantes) nécessite la construction d'une « nouvelle représentation phonologique à partir de l'enregistrement temporaire de la sonorité des mots nouveaux entendus ou vus » (Gillet, 2004). Ainsi, Gathercole & Baddeley (1990) (cités par Comblain, 1999) ont montré que les enfants (âgés de 5 à 6 ans) qui répétaient correctement des non-mots apprenaient plus rapidement des mots inconnus (prénoms d'animaux préhistoriques miniatures). De plus, dans une étude prospective en 1989, les mêmes auteurs ont noté que les enfants (âgés de 5 ans) qui avaient un meilleur niveau en vocabulaire étaient ceux qui, un an plus tôt, rappelaient le plus de non-mots.

A partir des éléments évoqués précédemment, une des hypothèses serait que la boucle phonologique peut être considérée comme un pré-requis cognitif au développement de la lecture. Mann & Liberman (1984) (cités par Gillet, Billard & Autret, 1996) ont noté que les enfants qui répétaient la plus longue série de mots en maternelle, avaient un bon niveau de lecture un an plus tard.

Concernant la compréhension d'énoncés, la boucle phonologique serait sollicitée pour enregistrer la structure de surface des phrases, pendant que l'administrateur central activerait en mémoire à long terme les connaissances sémantiques nécessaires à la compréhension.

Gathercole & Baddeley (1993) (cités par Comblain, 1999) pensaient que la boucle phonologique jouerait un rôle plus important dans la compréhension chez l'enfant que chez l'adulte. Ils expliquaient cela par le manque d'automatisation du décodage des structures syntaxiques complexes.

❖ Quelques chercheurs ont étudié les différentes composantes mnésiques dans la NF1.

Varnhagen, Lewin, Das, Bowen, Ma & Klimek (1988) ont évalué la mémoire auditivo-verbale à court terme (test de mémoire de séries auditives) chez 16 enfants porteurs d'une NF1 (âgés de 4 à 18 ans) et 9 sujets contrôles (âgés de 4 à 20 ans). Les sujets NF1 rappelaient significativement moins de mots dans l'ordre que les membres de la fratrie non atteints.

Ferner et al. (1996) notaient les mêmes déficits en mémoire auditivo-verbale à court terme (rappel d'une liste de 20 mots présentés oralement) ainsi que des difficultés en rappel différé (20 min après).

De nombreuses études ont trouvé des troubles de la mémoire visuelle (Hofman et al., 1994 ; Mazzocco et al., 1995). Toutefois, les résultats de ces études sont à nuancer dans la mesure où les tests de mémoire utilisés incluaient des composantes visuo-spatiales (par exemple dans la figure de Rey).

5.1.3 – Domaine visuo-spatial

L'acte de lire nécessite à la fois un traitement linguistique et une analyse visuelle du message. D'éventuelles difficultés du traitement visuel pourraient empêcher le traitement exhaustif de la séquence orthographique des mots.

Ferner (1994) supposait que le défaut des composantes visuo-spatiales pourrait être corrélé en partie à certaines erreurs observables en langage écrit : des lettres inversées ou omises, des difficultés à distinguer les lignes d'un texte d'où la relecture de certaines lignes ou au contraire des sauts de lignes.

Des erreurs de copie pourraient également relever d'un problème de perception visuo-spatiale et elles ne pourraient alors pas être interprétées comme étant liées à une attention déficiente.

Une atteinte du domaine visuo-spatial se révèle également en géométrie, en géographie ou lors de la pose d'une opération...

❖ Les premières recherches sur la NF1 ont largement étudié les déficits visuo-spatiaux.

Eliason (1986) décrivait un trouble visuo-perceptif (défini par -1σ) chez 20/23 sujets NF1. Stine & Adams (1989) trouvaient, aux tests de perception et d'intégration visuo-motrices, une déviation d'environ -2σ par rapport à la norme.

Depuis, des recherches ont confirmé ces résultats en utilisant des batteries variées de tests. Les difficultés ont été retrouvées en se basant sur différents éléments de comparaison : les membres de la fratrie non affectés (Hofman et al., 1994 ; Mazzocco et al., 1995 ; Dilts et al., 1996) ou les données normatives (Moore et al., 1996). Lorsque Cutting, Koth & Denckla (2000) ont comparé 20 enfants porteurs d'une NF1 (âgés en moyenne de 9,65 ans) à 13 enfants avec un TA (âgés en moyenne de 8,08 ans), ils ont également retrouvé un déficit significatif aux épreuves visuo-spatiales. Cependant, ces scores n'étaient plus significativement déficitaires par rapport à 16 sujets contrôles sans TA (âgés en moyenne de 10,21 ans).

Peu d'études n'ont pas confirmé la présence de troubles visuo-spatiaux. Dans leur étude, Eldridge, Denckla, Bien, Myers, Kaiser-Kupfer, Pikus, Schlesinger, Parry, Dambrosia, Zasloff & Mulvihill (1989) utilisaient trois tests visuo-spatiaux : le Facial Recognition Test, le Test of Visual-Motor Integration (VMI) et Judgment of Line Orientation (JLO). Seul le JLO a permis de distinguer les enfants porteurs de la NF1 des membres de la fratrie non atteints. Au VMI, North et al. (1994) trouvaient un certain écart de performance mais ce dernier n'était pas significatif.

5.1.4 – QI

L'intelligence est définie selon Wechsler (1981) comme la « capacité globale d'un individu à comprendre ce qui l'entoure et à réagir de façon adéquate ». L'auteur considère l'intelligence comme l'aptitude à établir des relations, tant sur le plan cognitif que social. L'intelligence doit être envisagée comme une unité globale et pluridimensionnelle qui est la résultante entre

autres du développement des capacités langagières et visuo-motrices, des gnosies, des praxies, de la mémoire, du raisonnement arithmétique...

Concernant le langage, nous pouvons déduire le rôle important de celui-ci dans le développement intellectuel global de l'enfant en mettant en avant le fait qu'il permettrait à l'esprit de progresser d'un niveau concret à un niveau abstrait ou conceptuel.

Toutefois, selon Piaget (cité par Weil-Barais & Cupa, 2002), même si le développement linguistique participe à l'élaboration de la pensée et à l'appréhension de l'environnement, il n'en demeure pas moins, que le langage serait principalement l'expression des progrès de l'intelligence de l'enfant.

De nombreux auteurs ont divisé la notion d'intelligence selon différentes formes.

Dans notre étude, nous ne considérerons que l'approche de Wechsler (1961) qui différencie trois QI distincts: un QIV, un QIP et un QIT. L'échelle verbale comprend des épreuves de connaissances générales, de raisonnement abstrait, d'arithmétique, de vocabulaire, de compréhension/adaptation sociale (connaissances générales portant sur le monde qui nous entoure), de mémoire auditivo-verbale, etc. Pour l'échelle de performance, les tests mesurent l'aptitude à comprendre et à saisir des situations dans leur ensemble, la capacité à différencier des détails essentiels et des détails secondaires, la capacité à reconstruire des modèles, la rapidité et la précision. Quant au QIT, il combine QIV et QIP donnant ainsi la mesure de l'efficacité intellectuelle globale du sujet.

L'étude de l'efficacité intellectuelle répond à plusieurs objectifs :

- rechercher une déficience intellectuelle globale comme cause possible d'un échec scolaire ;
- mettre en évidence d'éventuels décalages entre niveau intellectuel, âge chronologique et niveau des acquisitions scolaires ;
- décrire le fonctionnement cognitif de l'enfant en établissant les domaines de performances faibles et ceux de performances égales ou supérieures à la moyenne pour l'âge.

La détermination du QIT n'est qu'une image à un moment donné, résultante de nombreux processus qui doivent être tous investigués en cas de fléchissement final.

❖ De nombreuses études ont étudié le QI dans la NF1 et plus particulièrement l'existence ou non d'une dissociation entre QIV et QIP.

Selon Ferner et al. (1996), le retard mental (QIT<70) se retrouvait chez 8% de leurs sujets. Ce pourcentage est plus de deux fois supérieur à celui retrouvé dans la population générale mais il est moins important que celui retrouvé dans d'autres maladies génétiques affectant le système nerveux central.

Dans la majorité des cas, le QIT (à l'échelle d'intelligence de Wechsler) des enfants ayant une NF1 se situe dans la moyenne basse, entre 87 et 100 selon les études (North et al., 1994 ; Hofman et al., 1994 ; Mazzocco et al., 1995 ; Ferner et al., 1996).

Quelques études ont trouvé une différence significative entre QIV et QIP (Eliason, 1986 ; Legius et al. 1994). Dans ces études, le QIV était supérieur au QIP.

La majorité des études n'a pas souligné de différence significative entre QIV et QIP (Hofman et al., 1994 ; North et al., 1994 ; Mazzocco et al., 1995 ; Dilts et al., 1996).

Dans l'étude de Mazzocco et al. (1995), les 19 sujets NF1, âgés de 6 à 14 ans, avaient des scores significativement plus faibles que les membres de leur fratrie non affectés à certains items du QIV (information, similitudes, vocabulaire) et à certains items du QIP (entre autres les cubes).

5.2 – Motricité fine et coordination motrice

Les troubles de la motricité fine passent souvent inaperçus chez les jeunes enfants. Ils deviennent pénalisants à l'apprentissage de l'écriture. Le passage à la transcription nécessite la production de traces graphiques précises dont le tracé est parfois complexe (enchaînement des lettres, précision, régularité, sens du tracé...). La réalisation graphique exige également une bonne coordination œil-main et des mouvements des doigts combinés avec le déplacement de l'avant bras (avec une main dans le prolongement de l'avant bras sans cassure au niveau de la main et du poignet).

Les troubles au niveau de l'écriture se caractérisent surtout par une prise de stylo maladroite, une crispation importante et une mauvaise coordination main-œil. L'écriture peut alors être de mauvaise qualité, difficilement lisible ou encore trop lente.

❖ Une altération de la motricité fine a été notée dans certaines recherches sur la NF1 notamment celle de Hofman et al. (1994).

En l'absence de lésions neurologiques détectables, certains auteurs ont décrit un trouble de la coordination motrice fine et globale (Ferner et al., 1996). North et al. (1994) observaient un écart par rapport à la norme d'âge sur les tests de dextérité manuelle, sur la coordination motrice fine, sur l'équilibre et la coordination œil-main. Moore et al. (1996) notaient une déviation de -1σ par rapport à la norme sur les épreuves de coordination motrice fine.

5.3 – Troubles du comportement

Des difficultés comportementales peuvent réduire la disponibilité de l'enfant aux apprentissages. Réciproquement, des DA peuvent favoriser la survenue de troubles du comportement consécutifs à l'échec scolaire, à un mal-être, à un défaut d'estime de soi... Il se crée alors un cercle vicieux.

❖ Eliason (1986) décrivait une impulsivité : les enfants porteurs d'une NF1 agiraient rapidement sans penser aux conséquences de leurs actes. Elle notait également un problème de perception sociale : ces enfants auraient des difficultés à percevoir et à interpréter les expressions faciales, le ton de la voix, les postures et les gestes de leur interlocuteur. Selon Eliason (1986), la combinaison de l'impulsivité et de la mauvaise perception sociale amènerait parfois le diagnostic abusif d'hyperactivité.

North et al. (1995) ainsi que Dilts et al. (1996) ont étudié le comportement des sujets NF1 à travers un questionnaire (Child Behavior Checklist) adressé aux parents et aux enseignants. North et al. (1995) concluaient à des difficultés d'interaction sociale. Les parents et les

enseignants ne soulignaient pas un comportement extrinsèque particulier (agressivité, délinquance, hyperactivité...) ou autre comportement perturbateur et provocateur. Ils soulignaient cependant des troubles intrinsèques mis en relation avec une anxiété, une dépression, une inattention importante et une impulsivité. Les sujets NF1 étaient moins autonomes que les enfants de leur âge et étaient moins motivés pour faire du sport et autres activités extra-scolaires. Enfin, pour la catégorie « problèmes sociaux » revenaient les termes suivants : « fréquemment taquiné/chahuté », « n'est pas aimé de ses pairs », « est immature », « préfère les sujets plus jeunes » et « est maladroit ».

Varnhagen et al. (1988) ont proposé le Pre-Adolescent Mood Scale aux enfants de moins de 14 ans et le Profil of Mood States aux enfants plus âgés. Par rapport aux membres non affectés de leur fratrie, les enfants atteints d'une NF1 montraient plus de tendances agressives mises en lien avec un comportement « hyperactif ».

PARTIE METHODOLOGIQUE

1 – DEMARCHE DE RECHERCHE

1.1 – Problématique

Les auteurs cités précédemment ont noté chez les enfants porteurs d'une NF1 une fréquence importante de troubles spécifiques des apprentissages. Parmi ces troubles, certaines recherches ont révélé des déficits dans les domaines langagiers. Les conclusions de ces recherches ne sont pas unanimes : d'une étude à l'autre, les difficultés constatées peuvent être de fréquence et de nature différentes. C'est pourquoi il nous semble intéressant d'apporter un regard orthophonique sur l'évaluation et la spécificité des difficultés linguistiques (langage oral et langage écrit) rencontrées chez les enfants NF1.

1.2 – Hypothèses de travail

1.2.1 – Langage oral

❖ Comme nous l'avons déjà évoqué auparavant, les enfants ayant des DA sont plus nombreux dans la population NF1 que dans la population générale. Si nous ne considérons que le langage oral, pouvons-nous retrouver cette même proportion ?

La littérature sur la NF1 a montré un déficit global du langage oral. Dans le cadre de notre étude, nous nous attendons à retrouver également une atteinte diffuse du langage oral. Dans notre population d'enfants porteurs d'une NF1, la proportion d'enfants ayant des difficultés (performances égales ou en dessous de -1σ) au bilan réalisé serait significativement plus importante que dans la population générale.

❖ Mazzocco et al. (1995) ont observé des déficits dans un grand nombre de domaines du langage oral (conscience phonologique, lexique en production et compréhension syntaxique). Nous pensons mettre en évidence une majorité d'épreuves où la proportion d'enfants ayant de faibles performances serait significativement plus importante que dans la population générale.

❖ Mazzocco et al. (1995) ont observé un déficit significatif aux épreuves d'isolation phonémique et d'acronymes phonémiques. Nous pensons donc retrouver des scores faibles aux épreuves de manipulation de phonèmes.

❖ Nous avons rappelé dans la partie théorique que les composantes métaphonologiques étaient liées à l'acquisition de la lecture (Alegria et al., 1979, cités par Gombert, 1990). Nous pensons retrouver une baisse significative des scores obtenus aux épreuves métaphonologiques et aux épreuves de lecture nécessitant une médiation phonologique.

❖ Dans la revue de questions, il ressort que seul le lexique en production est altéré (Mazzocco et al., 1995) et les performances en compréhension lexicale seraient subnormales (North et al., 1995). Pour notre étude, nous pensons retrouver des résultats similaires : le vocabulaire en réception serait normal ou subnormal alors que le lexique expressif (en dénomination d'images) présenterait une faiblesse significative par rapport aux données normatives.

❖ Nous avons rappelé que le lexique se développe à la fois dans son étendue et dans ses représentations sémantiques (Florin, 1995). L'hypothèse précédente fait référence à une atteinte de l'importance du stock lexical sur le versant expressif. Via un test de définitions de mots (sous-test vocabulaire du QIV), nous pensons observer également une atteinte significative de la qualité des représentations sémantiques sur ce même versant.

❖ Nous pensons retrouver le même tableau sur le plan syntaxique. Autrement dit, les deux versants de la syntaxe seraient touchés mais, le versant expressif serait plus atteint que le versant réceptif. Les performances obtenues à une épreuve de production d'énoncés seraient plus faibles que celles obtenues à une épreuve de désignation syntaxique.

1.2.2 – Langage écrit

❖ Dans le cadre de notre étude et comme nous l'avons déjà supposé pour le langage oral, nous retrouverions une atteinte diffuse du langage écrit. Dans notre population d'enfants porteurs d'une NF1, la proportion d'enfants ayant des performances faibles (égales ou en

dessous de -1σ) au bilan réalisé serait significativement plus importante que dans la population générale.

❖ Si nous considérons individuellement chaque épreuve du bilan de langage écrit proposé, nous pensons mettre en évidence une majorité d'épreuves où la proportion d'enfants ayant des performances faibles serait significativement plus importante que dans la population générale.

❖ En lecture de mots, nous pensons retrouver une altération des deux voies de lecture (la voie phonologique et la voie lexicale). Comme nous supposons l'existence d'une atteinte significative des habiletés métaphonologiques, nous pensons révéler une atteinte plus importante de la voie phonologique (décodage de pseudo-mots) que de la voie lexicale (décodage de mots irréguliers).

❖ La compétence orthographique est plus difficile à acquérir que la compétence lexicale (Pacton et al., 2005). La modalité de production orthographique serait donc plus atteinte que la modalité de reconnaissance du mot écrit tant sur les voies d'assemblage que d'adressage. Ainsi, les performances seraient significativement plus faibles à l'épreuve de dictée de pseudo-mots qu'à l'épreuve de lecture de pseudo-mots. Dans l'atteinte de la voie lexicale, nous pensons également retrouver une dissociation significative entre la dictée de mots irréguliers et la lecture de mots irréguliers. L'atteinte serait plus importante à la première épreuve.

2 – MODE DE RECRUTEMENT DE LA POPULATION

Les enfants de notre échantillon ont été recrutés par le biais des consultations dermatologiques dans le cadre du PHRC. Le bilan neuropsychologique a permis de sélectionner les enfants selon des critères de faisabilité du bilan orthophonique : aptitudes intellectuelle et cognitives suffisantes, âge requis pour l'étude, accord parental...

Notre étude n'intègre pas les enfants qui présentent une tumeur cérébrale, une déficience intellectuelle ou un déficit sensoriel (auditif et visuel).

3 – MATERIEL UTILISE

3.1 – Description générale du bilan

3.1.1 – Choix des épreuves

Nous nous sommes efforcées de respecter les critères méthodologiques nécessaires à la construction d'une batterie de tests. Ainsi, il nous a semblé essentiel de tenir compte des éléments suivants :

- des épreuves étalonnées ;
- des tests normés sur des populations francophones ;
- des tests normés sur des enfants d'âge équivalent à celui de notre population ;
- des épreuves n'évaluant, si possible, qu'une composante du langage ;
- une passation pratique ;
- une cotation simple.

Toutefois, certains de nos sous-tests ne remplissent pas la totalité des critères précédents mais, ils sont intéressants d'un point de vue qualitatif et méritent donc d'apparaître dans le bilan. Par exemple, nous avons créé deux épreuves (lecture et dictée de syllabes) que nous n'avons pas trouvées sous une forme étalonnée. Nous avons également utilisé des épreuves étalonnées (certaines épreuves phonologiques) pour des enfants plus jeunes que ceux de notre échantillon. Nous nous sommes permis ces écarts méthodologiques dans le but de s'assurer de l'existence des compétences linguistiques de base.

3.1.2 – Présentation des épreuves

Le bilan proposé aux enfants de notre étude évalue globalement le langage oral et le langage écrit. Les sous-tests utilisés proviennent :

- d'outil de dépistage à visée scolaire (ODEDYS) ;
- de batteries de tests généralistes (N-EEL, L2MA...) ;
- de quelques épreuves spécifiques hors batteries de tests (EDP 4-8, Alouette...).

❖ Bilan de langage oral

• Epreuves phonologiques

EDP 4-8 (Autessère, Deltour & Lacert, 1989) :

Cette épreuve teste la discrimination auditive d'oppositions consonantiques sur des paires de mots et de non-mots. Elle n'exige pas d'identification des phonèmes concernés mais uniquement leur détection et leur discrimination. Sur confirmation d'un audiogramme normal, elle mesure la finesse des gnosies auditives, les facultés à dissocier des phonèmes voisins.

Identification du phonème initial de la N-EEL (Chevrie-Muller & Plaza, 2001) :

Cette épreuve explore la capacité de l'enfant à identifier des phonèmes vocaliques en début de mot.

Inversion syllabique de la N-EEL (épreuve métaphonologique) (Chevrie-Muller et al., 2001) :

Cette épreuve évalue la capacité de l'enfant à découper le mot en syllabes et à les manipuler (inversion).

Elision du phonème initial de la N-EEL (épreuve métaphonologique) (Chevrie-Muller et al., 2001) :

Cette épreuve explore la capacité de l'enfant à supprimer le phonème initial.

Inversion de phonèmes de la N-EEL (épreuve métaphonologique) (Chevrie-Muller et al., 2001) :

Cette épreuve teste la capacité de l'enfant à isoler les deux phonèmes de chaque item et à les inverser.

Acronymes phonémiques de l'ODEDYS (épreuve métaphonologique) (Jacquier-Roux, Valdois & Zorman, 2002) :

L'enfant doit isoler le premier phonème de deux mots donnés oralement, les fusionner et produire la syllabe résultante.

Répétition de mots de L'ELO (Khomsi, 2001) :

Cette épreuve de répétition de mots réels explore la phonologie lexicale et l'exactitude articulatoire. Elle constitue un test assez pur des programmes moteurs pour des mots qui normalement sont déjà stockés dans le lexique de l'enfant.

- **Séquences oromotrices**

Enchaînement rapide des syllabes de la NEPSY (Korkman, Kirk & Kemp, 2003) :

Ce subtest évalue la coordination oromotrice qui permet une articulation et une production fluides de la parole.

- **Epreuves lexicales**

Evaluation du lexique en réception : EVIP : Echelle de Vocabulaire en Images

Peabody FORME A (Dunn, Thériault-Whalen & Dunn, 1993) :

Ce test évalue l'étendue du stock lexical passif au travers de la désignation d'images.

Evaluation du lexique en production de l'ELO (Khomsî, 2001) :

Ce test évalue l'étendue du stock lexical actif au travers d'une dénomination d'objets et d'actions.

- **Epreuves syntaxiques**

Evaluation de la compréhension syntaxique : ECOSSE (Lecocq, 1996) (traduction française du TROG, Test for Reception Of Grammar) :

Ce test évalue la compréhension syntaxico-sémantique en réception. Au travers de cette épreuve, nous allons étudier la capacité de l'enfant à combiner différentes informations, à les mémoriser (mémoire auditivo-verbale) et à intégrer l'ordre des mots pour accéder à une interprétation du message.

Test de complètement d'énoncés de l'ELO (Khomsî, 2001) :

La visée de cette épreuve est d'analyser la morphosyntaxe et la connaissance lexicale de l'enfant. Le principe de complètement d'énoncés sollicite principalement des connaissances de morphologie flexionnelle chez l'enfant.

❖ Bilan de langage écrit

• Epreuve visuelle

Séquences de lettres sans signification à comparer de l'ODEDYS (Jacquier-Roux et al., 2002) :

Ce test permet de dépister certaines difficultés de traitement visuel qui pourraient empêcher le traitement exhaustif de la séquence orthographique des mots (structure graphémique).

• Epreuves de lecture

Décodage de syllabes (épreuve créée pour les besoins du bilan et par conséquent non étalonnée) :

Cette épreuve explore le mécanisme de base du décodage lexicale, c'est-à-dire la conversion graphème-phonème. Les items choisis se présentent sous la forme « C+A », « CV ou VC », « CCV ou CVC » et ils sont composés de graphèmes fréquents.

Décodage de pseudo-mots (pluri-syllabiques) de l'ODEDYS (Jacquier-Roux et al., 2002) :

Cette épreuve évalue la procédure analytique de lecture en d'autres termes la conversion graphème-phonème.

Lecture de mots réguliers de l'ODEDYS (Jacquier-Roux et al., 2002) :

Cette épreuve teste à la fois la voie d'assemblage et la voie d'adressage. En effet, les mots réguliers peuvent être lus tant en utilisant la voie directe qu'indirecte.

Lecture de mots irréguliers de l'ODEDYS (Jacquier-Roux et al., 2002) :

Cette tâche explore la voie directe d'accès au lexique. En effet, la lecture des mots irréguliers échappe aux règles de conversion graphème-phonème. Leur décodage ne peut s'opérer que par confrontation au lexique orthographique interne et, en cas de lecture à haute voix, à la forme phonologique de ce lexique.

Identification des mots écrits (IME) du LMC-R (Khomsî, 1999) :

Cette épreuve permet d'évaluer un autre aspect de la composante identification des mots, la précision, et de décrire les stratégies employées via la sensibilité aux différents items distracteurs.

Ces derniers peuvent être :

- non congruents avec l'image et correctement orthographiés (items Pseudo Synonymes/note PS) ;
- congruents avec l'image mais ayant subi une perturbation graphique (par ajout, suppression ou substitution de lettres) (items Pseudo-Logatomes Ecrits/note PLE) ;
- ou encore inacceptables orthographiquement, mais acceptables quand ils sont produits à l'issue d'une procédure de recodage graphème-phonème (items HomoPhones graphiques/note HP).

Test de l'Alouette (Lefavrais, 1967) :

Le nombre d'erreurs et le temps de lecture (témoin de l'automatisation des différentes stratégies de lecture) permettent de déterminer un âge de lecture et une correspondance en terme de niveau scolaire. « Le texte de l'Alouette est un texte qui véhicule peu de sens et renferme des mots peu fréquents ce qui en fait un texte très particulier et non représentatif des textes auxquels l'enfant est habituellement confronté. Cependant, ce test est sensible aux difficultés de lecture, notamment parce que l'enfant ne peut utiliser de stratégies d'anticipation ou d'inférence qui pourraient masquer ses difficultés » (manuel de l'ODEDYS, Jacquier-Roux et al., 2002).

• **Epreuve de compréhension**

Compréhension en lecture d'énoncés du LMC-R (Khomsî, 1999) :

Cette épreuve teste, comme son nom l'indique, la compréhension d'énoncés écrits, finalité principale de l'activité de lecture. Les réponses des enfants sont analysées en fonction des

stratégies de compréhension utilisées : une stratégie imagée (Ig) ou une stratégie inférentielle (If). Ce test permet également de savoir si l'enfant est capable de modifier sa réponse après incitation de l'examineur (distinction entre notes CI et CG).

• **Epreuves d'orthographe**

Dictée de syllabes (épreuve créée pour les besoins du bilan et par conséquent non étalonnée) :

Cette épreuve évalue les compétences d'assemblage en production écrite c'est-à-dire de conversion phonographémique. Les items choisis se présentent sous la forme « C+A », « CV ou VC », « CCV ou CVC » et ils sont composés de graphèmes fréquents.

Dictée de pseudo-mots de l'ODEDYS (Jacquier-Roux et al., 2002) :

Ce type d'épreuve explore la procédure analytique d'écriture, le sujet n'ayant pas la possibilité de se référer d'emblée à des formes incluses dans le lexique orthographique.

Dictée de mots réguliers et irréguliers de l'ODEDYS (Jacquier-Roux et al., 2002) :

Ces épreuves évaluent le stock orthographique de sortie.

Dictée « Le corbeau » du L2MA (Chevrie-Muller, Simon & Fournier, 1997) :

Cette épreuve permet d'étudier trois types d'aptitudes :

- la conversion phonème-graphème et ce, même si le mot ne fait pas partie du lexique orthographique du sujet (note DP) ;
- la capacité à se référer à la forme des mots stockés dans un lexique orthographique (note DU) ;
- l'intégration des règles grammaticales (les flexions liées au genre, au nombre et au temps) et l'orthographe des mots fonctionnels (note DG).

3.1.3 – Modalités de passation

Les bilans ont été réalisés soit au CHU de Nantes soit au domicile de l'enfant. La passation était individuelle et d'une durée moyenne de trois heures. Nous avons régulièrement inséré des pauses de cinq minutes environ.

L'ordre de passation des épreuves (cf les tableaux 2 et 3) a été fait de manière à préserver l'intérêt de l'enfant.

Avant le début de la passation, un court entretien a été réalisé avec les parents et leur enfant afin de présenter notre travail et de recueillir quelques éléments d'anamnèse. A la suite de cet échange, un questionnaire d'anamnèse leur a été remis.

Quand cela était possible, nous avons retransmis les résultats aux parents et repris la grille d'anamnèse ensemble.

Tableau 2 : Présentation des différentes épreuves de langage oral

	SECTEUR AFFERENT (RECEPTION)	SECTEUR EFFERENT (PRODUCTION)
PHONOLOGIE	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Discrimination auditive</u> 1* → EDP 4-8 • <u>Sensibilité phonologique</u> → Identification du phonème initial (NEEL) → Inversion syllabique (NEEL) • <u>Métaphonologie</u> → Elision du phonème initial (NEEL) → Inversion de phonèmes (NEEL) → Acronymes phonémiques (ODEDYS) 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Répétition</u> 4 → de mots (ELO)
SEQUENCES OROMOTRICES		<ul style="list-style-type: none"> • <u>Enchaînement rapide de syllabes</u> (NEPSY) 5
SEMANTIQUE - LEXIQUE	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Vocabulaire passif</u> 3 → Test de désignation (EVIP forme A) 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Vocabulaire actif</u> 2 → Test de dénomination (ELO)
MORPHO-SYNTAXE	<ul style="list-style-type: none"> • Epreuve de <u>compréhension</u> syntaxico-sémantique (ECOSSE) 7 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Production d'énoncés</u> (ELO) 6

* les chiffres signalent l'ordre de passation des épreuves.

Tableau 3 : Présentation des différentes épreuves de langage écrit

	AFFERENT	EFFERENT
TRAITEMENT VISUEL	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Epreuves visuo-attentionnelles (ODEDYS)</u> 1 → Séquences de lettres à comparer 	
CORRESPONDANCE ENTRE GRAPHEMES ET PHONEMES	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Décodage</u> 3 → Syllabes (épreuve non-normée) → Pseudo-mots (ODEDYS) → Test de l'Alouette 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Production écrite</u> 2 → Dictée de syllabes (épreuve non-normée) → Dictée de pseudo-mots (ODEDYS)
LEXIQUE	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Décodage</u> 5 → Lecture de mots (réguliers, irréguliers) (ODEDYS) • <u>Correction</u> → Identification de mots écrits IME (LMC-R) 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Production écrite de mots (réguliers et irréguliers) (ODEDYS)</u> 4
SYNTAXE	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Compréhension en lecture</u> 7 → d'énoncés (LMC-R) 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Production écrite de phrases (Dictée « Le Corbeau ») (L2MA)</u> 6

Âges d'étalonnage des tests utilisés :

EDP : 4 à 8ans

NEEL : 3,7 à 8,7 ans

ELO : 3 à 11 ans

L2MA : 8,5 à 11,5 ans

ECOSSE : 4 à 12 ans

EVIP : 2,5 à 18 ans

ODEDYS : du CE1 au CM2

LMC-R : 7,4 à 12,5 ans

3.2 – Description de la grille d’anamnèse

3.2.1 – Objectifs

Nous avons proposé un questionnaire aux parents des enfants testés. Celui-ci tentait de répondre à plusieurs objectifs :

- préciser l’environnement de l’enfant afin de mieux comprendre et d’éventuellement nuancer ses difficultés scolaires ;
- disposer d’un maximum d’informations sur les retentissements et le vécu des éventuelles difficultés scolaires de l’enfant ;
- avoir un aperçu des attentes des parents concernant les réponses éducatives et thérapeutiques à apporter à leur enfant ;
- disposer des éléments d’anamnèse nécessaires à la rédaction d’un compte-rendu de bilan orthophonique lorsque les entretiens avec les parents n’ont pas pu être menés faute de temps.

La prise en considération des éléments fournis par les parents nous permettra d’affiner notre compréhension des DA de l’enfant et de proposer une prise en charge adaptée.

3.2.2 – Construction de la grille

La grille comporte les rubriques classiques d’un questionnaire d’anamnèse : vie familiale, antécédents médicaux, âge d’acquisition des principales étapes de développement, caractère de l’enfant, scolarité, difficultés de langage oral et écrit.

Nous avons également inséré plusieurs questions sur la NF1 et sur ses éventuelles répercussions.

3.2.3 – Critiques

Les seules données du questionnaire ne sont pas suffisantes pour appréhender l’enfant et sa problématique. Il est donc nécessaire de reprendre les réponses avec les parents afin de les préciser, de les nuancer et ainsi ne pas omettre des informations importantes.

4 – TRAITEMENT DES DONNEES

❖ Nous avons classé les performances des enfants en deux catégories :

- « non faibles » (au-dessus ou égal à $-0,9\sigma$). Cette catégorie est cotée par « 0 » dans les tableaux de résultats (6, 7 et 8) ;
- « faibles » (égales ou en dessous de -1σ). Cette catégorie est cotée par « 1 » dans les tableaux de résultats (6, 7 et 8).

❖ En analyse statistique, nous avons utilisé le test du chi 2 (χ^2). Cet outil statistique prouve qu'il existe une déviation significative par rapport à la norme mais il ne nous permet pas de conclure quant à l'absence de déficit.

Dans la population générale, le nombre de sujets qui ont des performances égales ou en dessous de -1σ est infinitésimal. Cela est schématiquement représenté par le rapport 10/0 dans le tableau 4.

Tableau 4 : Performances des sujets testés à l'épreuve de répétition de mots rapportées à la norme

	Performances non faibles	Performances faibles
Dans la population générale	10	0
Dans notre échantillon	3	7

Dans cet exemple, 7 enfants sur 10 présentent des difficultés à l'épreuve de répétition de mots. Les résultats du traitement statistique sont : $\chi^2 = 7,91$; ddl = 1 (degré de liberté) et $p < .01$ (seuil de significativité).

L'atteinte est donc significative pour cette épreuve. Ainsi, dans notre population d'enfants porteurs d'une NF1, la proportion de sujets ayant de faibles performances au sous-test répétition de mots est significativement plus importante que dans la population générale.

❖ La grille d'anamnèse ne fera pas l'objet d'un traitement quantitatif ni même qualitatif car elle a été conçue principalement dans le but de nous apporter des éléments communs pour la rédaction des comptes-rendus de bilan.

RESULTATS

1 – PRESENTATION DES RESULTATS INDIVIDUELS

1.1 – Présentation générale

Le tableau 5 présente succinctement les 10 enfants auxquels nous avons proposé notre bilan de langage entre septembre 2005 et février 2006. Notre population d'étude est composée de 6 filles et de 4 garçons, âgés de 7;3 ans à 12;1 ans. Aucun enfant ne présente une déficience intellectuelle avérée (QIT de 74 à 113). 4 enfants sur 10 (cas n°1, n°2, n°3 et n°10) présentent une dissociation significative entre QIV et QIP en faveur du QIP. Seulement 3 de ces enfants n'ont pas redoublé. 4 enfants sur 10 présentent une NF1 de forme familiale. 2 enfants n'ont jamais suivi de rééducation orthophonique.

Tableau 5 : Présentation générale des sujets NF1 testés

Sujets	Sexe	Age (ans)	QIT (QIV/QIP)	Classe	Classe niveau d'âge	NF1 familiale	Rééducation orthophonique
cas n°1	F	7;3	75 (66/90)	CP	CE1	oui	oui (depuis le PS de maternelle)
cas n°2	M	7;11	95 (85/108)	CE1	CE2	oui (suspicion)	oui (depuis la GS de maternelle)
cas n°3	M	8;11	113 (100/126)	CM1	CM1	non	non
cas n°4	F	8;11	74 (73/80)	CE1	CE2	oui	oui (depuis le CP)
cas n°5	F	9;2	92 (92/93)	CE2	CM1	non	oui (depuis la fin de la GS de maternelle)
cas n°6	M	9;2	95 (96/95)	CE2	CM1	non	oui (depuis la MS de maternelle)
cas n°7	F	10;6	85 (92/80)	CM2	CM2	non	oui (depuis le CP)
cas n°8	F	11;3	99 (103/95)	6e	6e	non	non
cas n°9	M	11;9	78 (78/83)	CM2	6e	non	non mais a été suivi pendant 3 ans jusqu'à la fin du 2 ^e CE1
cas n°10	F	12;1	87 (82/97)	6e	5e	oui	non mais a été suivi en GS de maternelle

1.2 – Résultats aux épreuves de langage oral

Nous avons présenté dans le tableau 6 les performances des 10 enfants testés aux différentes épreuves de langage oral.

Deux enfants (cas n°3 et n°10) n'ont échoué à aucun des tests proposés.

Trois profils apparaissent comme étant fortement chutés, ce sont ceux des sujets les plus jeunes (n°1, n°2 et n°4). Ces trois enfants ont un QIV inférieur à 85. Le cas n°9 qui présente le plus de difficultés parmi les enfants les plus âgés (les 10-12 ans) affiche également un QIV faible (78).

Enfin, concernant le cas n°10, même si son QIV est faible (82), nous pouvons remarquer qu'aucune épreuve du langage oral n'est touchée. Une explication possible pourrait être que cet enfant se situe au dessus des normes d'étalonnage de part son âge.

Sujets	Discrimination auditive	Identification du phonème initial	Inversion syllabique	Elision du phonème initial	Inversion phonémique	Acronymes phonémiques	Répétition de mots	Vocabulaire passif	Vocabulaire actif	Désignation syntaxique	Production d'énoncés
cas n°1	1	1	1	1	1	1	1	0	0	0	1
cas n°2	1	0	0	1	1	1	1	0	0	0	1
cas n°3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
cas n°4	1	0	0	1	1	1	1	0	1	1	1
cas n°5	0	0	0	0	1	0	1	0	0	1	1
cas n°6	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
cas n°7	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0
cas n°8	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0
cas n°9	0	0	0	0	0	0	1	0	1	1	1
cas n°10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

Tableau 6 : Résultats individuels des 10 enfants testés en langage oral

1.3 – Résultats aux épreuves de langage écrit

1.3.1 – Résultats aux épreuves de lecture

Le tableau 7 récapitule les performances de chaque enfant aux différentes épreuves de lecture.

Les sujets n°1 et n°2 n'ont passé qu'une seule épreuve de langage écrit : le sous-test de comparaison de séquences de lettres car il ne nécessite pas d'habiletés de décodage élaborées.

Les profils les plus chutés sont ceux des enfants n°4, n°5 et n°9. Pour ces deux derniers sujets, le langage oral n'est pas touché.

Seul le sujet n°7 ne présente aucune épreuve chutée.

Tableau 7 : Résultats individuels des 10 enfants testés en modalité de lecture

Sujets	Compa- raison de lettres	Déco- dage de pseudo- mots	Lec- ture de mots réguli- ers	Lec- ture de mots irréguli- ers	CI	CG	I M E	C	PS	P L E	HP	Age lexique à l'Alouet -te* (déca- lage en mois)	TL Temps de Lecture	CM Indice de Préci- sion
cas n°1	1	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	6;2 ans (-13)	non fait	non fait
cas n°2	0	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	6;4 ans (-19)	non fait	non fait
cas n°3	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	8;6 ans (-5)	-0,6 σ	-0,5 σ
cas n°4	1	1	1	1	1	1	1	0	1	1	0	7;5 ans (-18)	-0,6 σ	-1,2 σ
cas n°5	1	1	1	1	1	0	1	0	1	1	1	7;4 ans (-22)	-0,6 σ	-2,4 σ
cas n°6	0	1	1	1	1	0	0	0	0	0	1	7;2 ans (-24)	-0,6 σ	-3,8 σ
cas n°7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	9;1 ans (-17)	-0,4 σ	+0,2 σ
cas n°8	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	8;10 ans (-29)	-0,3 σ	-1,6 σ
cas n°9	0	1	1	1	1	1	0	0	0	1	0	7;4 ans (-53)	-1,4 σ	-6,8 σ
cas n°10	0	1	1	0	0	1	0	1	0	0	0	8;6 ans (-43)	-0,6 σ	-1,6 σ

* Test de l'Alouette : âge lexique selon les normes de 1967 et scores TL et CM selon les normes de 2006

1.3.2 – Résultats aux épreuves de production écrite

Les résultats aux sous-tests de production écrite sont indiqués dans le tableau 8.

Nous n'avons pas présenté aux sujets n°1 et n°2 les épreuves d'orthographe car ils n'étaient pas encore rentrés dans l'écrit. Faute de temps, le sujet n°4 n'a pas passé l'épreuve de dictée de texte.

Tableau 8 : Résultats individuels des 8 enfants testés en modalité de production écrite

Sujets	Dictée de pseudo-mots	Dictée de mots réguliers	Dictée de mots irréguliers	Dictée de texte	DP	DU	DG
cas n°1	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait
cas n°2	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait	non fait
cas n°3	0	0	1	0	0	0	0
cas n°4	1	1	1	non fait	non fait	non fait	non fait
cas n°5	1	1	1	1	1	1	1
cas n°6	1	0	1	1	1	1	1
cas n°7	0	0	0	1	0	0	1
cas n°8	0	0	1	0	0	0	0
cas n°9	1	1	1	1	0	1	1
cas n°10	1	0	1	0	1	1	0

Les profils les plus touchés sont ceux des enfants n°4, n°5, n°6 et n°9.

Les sujets n°3, n°7 et n°8 ont, quant à eux, un profil peu chuté.

2 – PRESENTATION DES RESULTATS PAR DOMAINE

2.1 – Langage oral

2.1.1 – Résultats statistiques sur l'ensemble du langage oral

Tableau 9 : Résultats au test du χ^2 sur l'ensemble des épreuves du langage oral

	Performances non faibles	Performances faibles	Total	χ^2	ddl	p
Résultats à l'ensemble des épreuves de langage oral	75	35	110	39,72	1	<.01

Sur l'ensemble des épreuves du langage oral (cf. tableau 9), les résultats mettent en évidence une atteinte significative. Dans notre étude, la proportion d'enfants porteurs d'une NF1 et ayant des performances faibles en langage oral est significativement plus importante que dans la population générale.

2.1.2 – Résultats statistiques par épreuve

Tableau 10 : Résultats au test du χ^2 pour chaque épreuve du langage oral

	Performances non faibles	Performances faibles	Total sujets	χ^2	ddl	p
Discrimination auditive	6	4	10	2,81	1	0,09
Identification du phonème initial (moy. 6 ans)	9	1	10	0	1	1
Inversion syllabique (moy. 6 ans)	9	1	10	0	1	1
Elision du phonème Initial	7	3	10	1,57	1	>.1
Inversion phonémique	6	4	10	2,81	1	0,09
Acronymes phonémiques	6	4	10	2,81	1	0,09
Répétition de mots	3	7	10	$\boxed{7,91}$	$\boxed{1}$	$\boxed{<.01}$
Vocabulaire passif	10	0	10	Inf	1	>.1
Vocabulaire actif	8	2	10	0,56	1	>.1
Désignation syntaxique	7	3	10	1,57	1	>.1
Production d'énoncés	4	6	10	$\boxed{5,95}$	$\boxed{1}$	$\boxed{<.05}$
Item « vocabulaire » de QIV	5	3	8	1,64	1	>.1

D'après le tableau 10, seules deux épreuves présentent une atteinte significative : la répétition de mots et la production d'énoncés.

L'épreuve d'enchaînement rapide de syllabes (NEPSY) n'apparaît pas dans le tableau 10 car les résultats obtenus nous font douter de notre cotation. En effet, il apparaît des écarts très importants d'un enfant à un autre et par rapport à la norme.

De plus, la structure même de l'épreuve présente une trop grande variabilité. En effet, le nombre d'items est très différent d'une tranche d'âge à une autre (3 items à répéter pour les 3-7 ans contre 10 pour les 8-12). S'ajoute à cela une variabilité importante quant à la nature des items à répéter allant de l'enchaînement de deux onomatopées à une phrase non significative de 10 mots. Ainsi, au travers de cette épreuve, il nous semble difficile de spécifier une éventuelle faiblesse oro-motrice tant la part des processus en mémoire de travail auditivo-verbal est prégnante.

2.2 – Langage écrit

2.2.1 – Résultats statistiques sur l'ensemble du langage écrit

Tableau 11 : Résultats au test du χ^2 sur l'ensemble des épreuves du langage écrit

	Performances non faibles	Performances faibles	Total	χ^2	ddl	p
Résultats à l'ensemble des épreuves de langage écrit	75	67	142	85,09	1	<.01

Sur l'ensemble des épreuves du langage écrit (cf. tableau 11), les résultats mettent en évidence une atteinte significative. Dans notre population d'enfants porteurs d'une NF1, la proportion de sujets ayant des performances faibles à l'ensemble du bilan de langage écrit proposé est plus importante que dans la population générale.

2.2.2 – Résultats statistiques par épreuve

Tableau 12 : Résultats au test du χ^2 pour chaque épreuve de langage écrit

	Perfor- mances non faibles	Perfor- mances faibles	Total sujets	χ^2	ddl	p
Comparaison de lettres	7	3	10	1,57	1	>.1
Décodage de pseudo-mots	2	6	8	6,67	1	<.01
Lecture de mots réguliers	2	6	8	6,67	1	<.01
Lecture de mots irréguliers	4	4	8	3	1	>.1
Compréhension en lecture d'énoncés CI	4	4	8	3	1	>.1
Compréhension en lecture d'énoncés CG	5	3	8	1,64	1	>.1
IME	6	2	8	0,57	1	>.1
C (items corrects)	7	1	8	0	1	>.1
PS (pseudo-synonymes)	5	3	8	1,64	1	>.1
PLE (pseudo-logatomes écrits)	5	3	8	1,64	1	>.1
HP (homophones)	6	2	8	0,57	1	>.1
Dictée de pseudo-mots	3	5	8	4,65	1	<.05
Dictée de mots réguliers	5	3	8	1,64	1	>.1
Dictée de mots irréguliers	1	7	8	9,14	1	<.01

Dictée de texte	3	4	7	3,15	1	0,07
DP (médiation phonologique)	4	3	7	1,7	1	>.1
DU (orthographe d'usage)	3	4	7	3,15	1	0,07
DG (orthographe grammaticale)	3	4	7	3,15	1	0,07

* Les épreuves de décodage et de dictée de syllabes n'apparaissent pas dans ce tableau car elles ne sont pas étalonnées.

Les résultats du tableau 12 mettent en évidence une atteinte significative pour deux épreuves de lecture : le décodage de pseudo-mots et la lecture de mots réguliers. Concernant les épreuves évaluant les compétences orthographiques, deux épreuves, également, présentent une atteinte significative : la dictée de pseudo-mots et la dictée de mots irréguliers.

DISCUSSION

1 – LANGAGE ORAL

❖ A l'issue de l'analyse des résultats statistiques, nous pouvons conclure à l'existence d'une atteinte globale au niveau du langage oral. Notre première hypothèse est donc validée. Globalement, il s'agit d'une atteinte assez diffuse : seul le lexique (en production et réception) semble normal voire subnormal. Ainsi, nos conclusions rejoignent celles développées par North et al. (1995).

Comme Dilts et al. (1996), nous retrouvons également une altération significativement plus importante sur le versant production que sur le versant réception et ce, principalement dans les domaines phonologique et syntaxique. Concernant le domaine lexical, l'écart entre la production et la réception n'est pas significatif statistiquement.

❖ Lors de l'élaboration de nos hypothèses, nous pensions retrouver des difficultés dans la majorité des épreuves de langage oral. Finalement, seules deux épreuves ont montré une atteinte significative : la répétition de mots et le complètement d'énoncés. Toutes deux sont issues de la batterie de l'ELO.

- La répétition de mots laisse apparaître, pour les enfants porteurs d'une NF1, de nombreuses difficultés à reproduire fidèlement le mot présenté oralement.

Sur le plan articulatoire, cette épreuve a pu mettre en évidence une faiblesse générale des praxies oro-faciales caractérisée notamment par une certaine lenteur articulatoire et un manque de précision de la réalisation des phonèmes. Ce constat se retrouve dans l'analyse qualitative des résultats obtenus à l'épreuve des séquences oro-motrices de la NEPSY. Même si nous n'avons pas exploité les données de ce test, la majorité des enfants évalués se situe dans une déviance supérieure à -1σ .

L'analyse qualitative des erreurs produites lors des répétitions de mots à l'ELO montre que tous les phonèmes sont acquis quel que soit l'âge de l'enfant. Toutefois, l'enchaînement et l'assemblage de ces phonèmes (pour former des structures diconsonantiques complexes de type CCV par exemple) ont posé de nombreuses difficultés à notre population d'étude.

Ainsi, de nombreuses simplifications et suppressions (en fin et milieu de mots) ont été observées. Ce profil d'erreurs nous renvoie plus à un tableau de retard de parole.

Cette conclusion fait écho à l'étude de North et al. (1995) qui ont constaté un déficit dans la répétition de mots et qui l'ont qualifié de « retard développemental ».

Nous pouvons également remarquer dans l'analyse des erreurs à cette épreuve, l'existence d'un effet de longueur. En effet, les enfants de notre population d'étude ont fait principalement des erreurs sur des mots de trois syllabes et plus ; les mots de 2 syllabes contenant des structures de type CCV (ex. « tracteur ») ont été beaucoup moins altérés. Cette constatation, même si elle n'a pas fait l'objet d'un traitement statistique, est particulièrement visible chez les enfants les plus jeunes de notre étude. Cela va de nouveau dans le sens d'un retard dans le développement de l'expression orale classiquement visible chez les enfants jeunes tout-venants.

La mise en avant d'un effet de longueur nous invite à nous interroger sur l'existence d'un probable impact mnésique dans cette épreuve (Coquet et al., 2004). Comme nous l'avons rappelé dans la partie théorique, le développement de la production phonologique ainsi que du vocabulaire dépendent pour beaucoup des capacités de la boucle phonologique (Ellis, 1979 ; Gathercole et al., 1990 ; cités par Comblain, 1999). Comblain (1999) nous rappelle justement que cette composante de la mémoire auditivo-verbale à court terme, en situation de rappel, est entre autres sensible aux effets de similitude phonologique et de longueur.

Ce constat nous invite donc à approfondir la question de l'atteinte de la mémoire verbale dans la NF1. En effet, les évaluations neuropsychologiques ont montré que 7 enfants testés sur 8 présentent une faiblesse de la mémoire de travail auditivo-verbale. En rapprochant ces résultats aux nôtres, nous pouvons constater que dans la majorité des cas (6 des 7 sujets concernés), les enfants qui présentent cette atteinte se retrouvent en échec à l'épreuve de répétition de mots.

L'hypothèse selon laquelle il existerait une atteinte spécifique de la boucle phonologique au sein de la mémoire de travail auditivo-verbale est difficilement vérifiable avec les seuls résultats aux épreuves de répétitions de mots. En effet, pour évaluer la capacité réelle de la boucle phonologique, il aurait fallu ajouter dans notre bilan une épreuve de répétition de non-mots. Ce type d'épreuve, en empêchant le recours aux représentations lexicales en mémoire à long terme, semble être plus fiable et, d'autant plus si les items ressemblent peu à des mots de la langue et ont une fréquence phonotactique peu élevée par rapport à celle-ci.

Enfin, l'atteinte importante au sous-test de répétition de mots de l'ELO peut être expliquée par l'étalonnage de cette épreuve. En effet, elle est saturée très tôt (dès le CE2). Par conséquent, chaque erreur de l'enfant engendre un écart très important par rapport à la norme.

- Concernant les résultats à l'épreuve de production d'énoncés, qui nous a permis d'évaluer les capacités syntaxiques de l'enfant en production, ils nous révèlent que les enfants de notre étude présentent des difficultés importantes à maîtriser les connaissances morphologiques flexionnelles ainsi que certaines structures syntaxiques (construction passive, concordance des temps). La typologie de ces difficultés nous renvoie une nouvelle fois à la notion de retard de développement des compétences syntaxiques décrit dans la partie théorique (Coquet et al., 2004).

L'atteinte importante de la production syntaxique par rapport à la compréhension syntaxique (non significativement déficitaire) peut être mise en relation avec notamment trois points.

Tout d'abord, la tâche syntaxique de complément de phrase requiert plus de compétences cognitives que l'épreuve de compréhension syntaxique : l'enfant doit écouter la phrase, la comprendre, se focaliser sur le mot ou la proposition à modifier, et produire une forme syntaxique adéquate par rapport à l'amorce énoncée. Cette tâche nécessite donc une aptitude métalinguistique de l'enfant : tout en respectant la structure de surface initiale, l'enfant doit proposer un complément cohérent avec l'ébauche de la phrase-réponse. Tout ce traitement sollicite énormément la mémoire de travail auditivo-verbale.

De plus, les deux épreuves syntaxiques (réception et production) évaluent globalement des composantes différentes. L'ECOSSE teste plus la compréhension des structures syntaxiques complexes telles les propositions relatives simples et enchâssées, les phrases passives, les propositions circonstancielles, etc. L'épreuve de l'ELO, quant à elle, évalue principalement la morphologie flexionnelle (variations morphologiques en genre, en nombre et en temps). Les différences de résultats entre les deux épreuves syntaxiques reposent donc, sur deux éléments distincts : les versants production-réception et la typologie (morphologique et structurelle) syntaxique étudiée. Ainsi, les conclusions peuvent s'orienter de deux façons :

- Les enfants de notre étude auraient beaucoup plus de difficultés à traiter la syntaxe au niveau morphologique que structurel. Mais, pour vérifier cette hypothèse, il aurait fallu tester la syntaxe à la fois morphologique et structurelle sur un même versant.

- Les enfants de notre étude auraient une atteinte plus importante en modalité de production qu'en modalité de réception, comme nous l'avions supposé initialement. Mais là, encore, la comparaison des résultats à deux épreuves similaires dans leur composition aurait été plus adéquate : au niveau morphologique comme flexionnel, il faudrait proposer un test de conscience syntaxique et un test de production syntaxique

Les deux épreuves syntaxiques de notre bilan diffèrent également dans leur structure. Les items réponses de l'ECOSSE sont présentés de façon « fermée » (désignation parmi 4 possibilités) alors que ceux de l'ELO sont présentés dans un contexte contraignant mais non « fermé » (support imagé et amorce de l'énoncé réponse donnés, production propre de l'enfant). Cette dernière situation d'évaluation ne peut laisser place à des réponses au hasard ou à un traitement incomplet de l'item et par conséquent, elle pourrait être à l'origine du nombre élevé d'erreurs observées.

Enfin, l'étalonnage et la structure même du sous-test de l'ELO peuvent nous apporter une explication à cette faiblesse significative. Effectivement, comme pour l'épreuve de répétition de mots, nous nous heurtons à une épreuve qui est saturée très tôt au niveau de l'étalonnage. De plus, elle comporte seulement 25 items, alors que l'ECOSSE en a 92. Ainsi, chaque erreur de l'enfant modifie considérablement son décalage de performance par rapport à la norme.

❖ Pour conclure sur l'analyse des deux épreuves qui présentent une atteinte significative, nous pouvons remarquer qu'elles présentent des points communs : ce sont des épreuves de production, elles sont issues de la même batterie de tests de langage et elles nécessitent une attention ainsi qu'un maintien mnésique auditivo-verbale très important. Cette dernière constatation nous invite à apprécier, de façon plus globale, les difficultés de langage chez les enfants souffrant d'une NF1 en les rapprochant notamment à des atteintes mnésiques et plus particulièrement à celles de la boucle phonologique. Ainsi, il serait intéressant pour les recherches futures d'étudier les corrélations entre les capacités de la boucle phonologique et les troubles du langage chez les enfants porteurs d'une NF1.

❖ Les hypothèses sur les difficultés aux niveaux de la sensibilité phonologique et de la métaphonologie ne peuvent être validées. Il existe des décalages par rapport à la norme mais la proportion de ces derniers n'est statistiquement pas significative.

- Un regard qualitatif sur l'ensemble des épreuves phonologiques et métaphonologiques, nous permet de retrouver la genèse du développement phonologique décrit par Lecocq, 1991 (cf. partie théorique). En effet, les manipulations phonologiques sont plus échouées que celles des syllabes. Nous retrouvons ainsi, des difficultés qui seraient également liées à un retard d'ordre développemental.

L'absence de déficit significatif dans ce domaine peut trouver une explication dans le choix des épreuves phonologique et métaphonologique. Effectivement, il nous paraît important de souligner qu'une seule épreuve métaphonologique (les acronymes phonémiques de l'ODEDYS) a pu nous donner un étalonnage réel des performances des enfants. Les autres épreuves de la NEE-L présentent l'inconvénient de n'être étalonnées que jusqu'à 8 ans pour les épreuves phonologiques et 6 ans pour les épreuves syllabiques. Ainsi, au travers des seules épreuves de la NEE-L, il semble vraiment difficile de juger des réelles compétences phonologiques (sensibilité et conscience phonologiques) de notre population. Nous avons volontairement gardé ces épreuves pour vérifier l'existence de compétences phonologiques de base. Il est donc normal de retrouver très peu d'erreurs sur ces épreuves étant donné que les enfants de notre étude ont au moins un an d'apprentissage de la lecture.

- Concernant l'hypothèse sur le lien que nous observerions entre les compétences métaphonologiques et les capacités de déchiffrage, nous pouvons la valider seulement pour deux enfants de notre échantillon. Effectivement, les deux enfants les plus jeunes de notre population ont totalement échoué à l'épreuve d'acronymes phonémiques (ODEDYS) et, malgré un an et quelques mois d'apprentissage de la lecture, ils présentaient toujours un niveau de début de CP au test de l'Alouette. Ce constat n'est pas si étonnant si l'on se réfère aux conclusions d'Alégria et al. (1979) (cités par Gombert, 1990) : les compétences métaphonologiques auraient un développement résultant des premières acquisitions lexiques. Les interactions entre les compétences phonologiques et le décodage ne seraient vraiment palpables que chez l'apprenti lecteur. Ce lien est de moins en moins prégnant avec l'augmentation du niveau d'apprentissage scolaire. En effet, les enfants plus âgés de notre étude ne présentent pas de déficit à l'épreuve de métaphonologie mais ils ont, pour certains, un retard de 2 ans et plus au test de l'Alouette.

Enfin, malgré les différentes nuances apportées précédemment, nous pouvons supposer que les enfants porteurs d'une NF1 présenteraient finalement un développement de la conscience

phonologique sans grande spécificité (cf. Alégria et al., 1979 ; cités par Gombert, 1990) hormis , peut-être, l'existence d'une lenteur d'acquisition plus importante que la norme.

❖ Les hypothèses sur les difficultés au niveau lexical ne peuvent être validées. Comme pour les domaines phonologique et métaphonologique, il existe des décalages par rapport à la norme mais la proportion de ces derniers n'est statistiquement pas significative.

- Seulement 2 enfants sur 10 ont présenté une faiblesse à l'épreuve de dénomination lexicale de l'ELO alors que tous les enfants ont eu des performances normales à l'épreuve de désignation lexicale de l'EVIP.

Ces résultats, même s'ils ne sont pas statistiquement significatifs, vont dans le sens de notre hypothèse initiale où une atteinte plus importante serait observée pour le lexique en production. Cette conclusion nous renvoie à des questionnements développementaux que nous avons repris dans la partie théorique (Bassano, 2000).

- Les résultats statistiques du sous-test « vocabulaire » du QIV, ne permettent pas de mettre en évidence une atteinte significative des représentations sémantiques. Ainsi, l'absence d'échec tangible aux trois épreuves de vocabulaire, nous permet d'estimer la qualité du lexique de la population testée. Effectivement, nous pouvons considérer que le lexique des enfants de notre étude aurait un développement satisfaisant aussi bien dans son étendue que dans ses représentations lexicales.

➤ En résumé, dans notre étude, le langage oral des enfants porteurs d'une NF1 ne présenterait pas d'anomalies très spécifiques. Globalement, nous sommes face à un retard dans l'acquisition et l'automatisation des compétences phonologiques et syntaxiques sur le versant productif. S'ajoute à cela une faiblesse des capacités praxiques et oro-faciales qui pourrait être à l'origine d'une altération notable de la qualité articulatoire. Pour expliquer en partie ces difficultés, nous pouvons évoquer comme hypothèse l'existence d'un éventuel déficit de la boucle phonologique en mémoire de travail auditivo-verbale. Enfin, même si les difficultés observées sont plus le reflet d'un retard de développement du langage, il n'en demeure pas moins que ce dernier peut être à l'origine d'un véritable trouble de l'acquisition du langage écrit.

2 – LANGAGE ECRIT

❖ Chez les enfants testés, les résultats statistiques indiquent que dans sa globalité le langage écrit est significativement faible. Notre première hypothèse est donc validée. Cependant, lorsque nous considère individuellement les épreuves proposées, les scores des enfants diagnostiqués NF1 sont significativement échoués à seulement quatre d'entre elles : le décodage de pseudo-mots, la lecture de mots réguliers, la dictée de pseudo-mots et la dictée de mots irréguliers.

❖ En modalité de lecture

- Dans notre étude, les scores chutés en lecture de pseudo-mots indiquent une mauvaise connaissance des règles de correspondance graphème-phonème puisque seule l'application de ces règles permet de lire correctement ce type d'items.

Le déficit observé en lecture de mots réguliers confirme le résultat précédent. En effet, ces items, même s'ils ne sont pas familiers à l'enfant, peuvent être reconnus par l'unique voie d'assemblage car les relations entre l'orthographe et la phonologie sont conformes aux règles de correspondance graphème-phonème.

Les scores déficitaires à ces deux épreuves nous révèlent donc que la procédure d'assemblage serait peu fiable chez les sujets de notre étude.

D'un point de vue qualitatif, les erreurs commises en lecture de pseudo-mots et de mots réguliers sont banales et correspondent essentiellement à des paralexies phonémiques (omissions, additions, substitutions et déplacement de phonèmes) qui, elles aussi, confirment une mauvaise application du principe alphabétique (Partz et al., 1999).

- Le traitement statistique ne met pas en évidence une faiblesse significative de la voie d'adressage. Néanmoins, la lecture de mots irréguliers est échouée chez la moitié des 8 sujets testés, pourcentage qui n'est pas significatif.

Dans ce sous-test, les erreurs sont du même ordre que celles décrites jusqu'à présent avec de surcroît des erreurs de régularisation (« chorale » → [HORa1], « paon » → [paI]). Ce

type de productions semble indiquer un recours préférentiel à une voie d'assemblage encore mal maîtrisée (Partz et al., 1999).

- Les enfants de notre échantillon ont un âge lexique inférieur en moyenne de 24 mois par rapport aux normes d'étalonnage du test de l'Alouette (1967). Néanmoins, il serait souhaitable de nuancer cette donnée. En effet, les performances fortement échouées des sujets n°7 et n°8 font augmenter la valeur moyenne du décalage observé chez les 10 enfants de notre étude. Ces faibles résultats peuvent apparaître comme surprenants étant donné que ces deux enfants n'ont jamais redoublé, que le sujet n°7 n'a aucune épreuve chutée en langage oral et que le sujet n°8 a un QI normal. Une des explications possibles pourrait se situer au niveau des normes d'étalonnage de Lefavrais (1967) selon lesquelles le texte de l'Alouette devrait être lu sans faute dès 10;1 ans. Les nouvelles normes (2006) autorisent 10 erreurs au même âge.

Si nous considérons ces nouvelles normes d'étalonnage, le décalage important, observé chez l'ensemble des 8 enfants ayant lu le texte de l'Alouette, ne peut pas s'expliquer par un temps de lecture anormalement lent mais par un important nombre de fautes.

En effet, les enfants de notre population NF1 ne montrent qu'une légère lenteur de lecture (note TL dans le tableau 7) alors que l'indice de précision (note CM dans le tableau 7) nous indique un trop faible nombre de mots correctement lus sur l'ensemble du texte. Les erreurs sont multiples et variées : des paralexies phonémiques, des paralexies avec proximité orthographique globale avec le mot cible (« écueil » → « écureuil »), des erreurs portant sur les graphies contextuelles ([s/z], [g/j])... Elles nous confirment une faiblesse de la voie d'assemblage mais elles nous signifient également un recours peu efficace à la voie d'adressage. Ces productions erronées pourraient être dues à l'utilisation d'une stratégie de type « devinette » où les enfants ne s'appuieraient que sur une partie du message écrit pour le déchiffrer. Cette stratégie pourrait peut-être être corrélée aux données neuropsychologiques qui semblent indiquer la présence d'une certaine impulsivité associée à un manque de rétrocontrôle chez la majorité des enfants testés.

- Nous avons aussi noté chez la plupart des enfants des erreurs d'analyse visuelle avec des confusions entre graphies proches. Nous remarquons également chez la majorité des enfants testés une prise d'indices visuels partielle (comme l'avaient noté Ferner et al., 1996) : à plusieurs reprises, ils omettent de lire la dernière syllabe du mot cible voire même certains

mots, ils font des sauts de lignes et relisent certaines lignes. Ces erreurs seraient en partie à rapprocher à d'éventuelles difficultés visuo-spatiales (Ferner, 1994).

Néanmoins, l'explication serait peut-être autre. En effet, une prise d'indices visuels partielle pourrait être liée à une atteinte des principales composantes intervenant dans l'acte lexique (telles que les a définies Laborie, 1994 ; cité par Chataing, 2001) :

- la composante fonctionnelle (acuité, accommodation, vision binoculaire),
- la composante motrice (fixation et regard),
- la composante perceptive,
- la composante cognitive (reconnaissance et identification avec accès au sens).

Content et al. (1999a) ont également souligné l'importance dans la lecture des processus attentionnels dans la prise d'information visuelle. Par conséquent, les erreurs observées dans l'analyse visuelle pourraient aussi être expliquées par un déficit visuo-attentionnel.

Cette question mériterait une évaluation approfondie.

D'après les données issues des bilans neuropsychologiques, nous pouvons poser une nouvelle hypothèse selon laquelle cette prise d'indices visuels partielle pourrait être corrélée à une impulsivité et à un manque de rétrocontrôle. En effet, l'impulsivité pourrait amener l'enfant à avoir un mode de perception et d'analyse global. Il pourrait alors faire un nombre important d'erreurs d'autant plus qu'il ne contrôle pas sa production.

Cette difficulté dans la prise d'indices visuels aurait peut-être un impact sur la constitution du stock lexical interne et ne permettrait pas à l'enfant d'identifier rapidement les mots en lecture.

- Comme pour la lecture des mots irréguliers, deux autres épreuves ne semblent pas être échouées : l'IME et la compréhension en lecture d'énoncés.

L'absence de difficultés à l'épreuve de l'IME nous montre que les représentations en lexique interne seraient relativement précises.

Les difficultés d'identification des mots écrits, retrouvées en tâche de lecture de pseudo-mots et de mots réguliers, ne semblent pas compromettre la compréhension du message écrit.

➤ En résumé, l'analyse des résultats semble essentiellement indiquer une faiblesse d'automatisation de la voie d'assemblage chez les enfants de notre population d'étude. Cette atteinte de la capacité de correspondance graphème-phonème rendrait difficile la mise en place de la voie d'adressage. La tâche de lecture de texte laisserait apparaître un niveau plus faible d'automatisation des habiletés lexiques dans la mesure où elle engendre une charge cognitive plus importante que la tâche de lecture de mots isolés.

En plus de ces défauts d'automatisation des voies de lecture, la prise d'indices visuels partielle causerait des difficultés supplémentaires et induirait ainsi un grand nombre d'erreurs. L'impulsivité et le manque de rétrocontrôle des enfants testés seraient une des causes possibles de ce défaut dans la prise d'indices visuels.

❖ En modalité de production écrite

- D'un point de vue qualitatif, le geste graphique des enfants testés semble souvent être mal habile. Le crayon est mal tenu, trop près de la pointe. L'écriture est parfois peu lisible, les graphies étant trop petites voire mal formées. Cela peut devenir problématique en phase de correction de la production écrite de l'enfant.

Dans certains cas, un bilan psychomoteur pourrait se révéler important.

- Comme pour les épreuves de lecture, nous retrouvons en orthographe lexicale une atteinte de la voie phonologique puisque l'épreuve de dictée de pseudo-mots est significativement échouée.

Ici aussi, les erreurs sont multiples et variées, relevant davantage d'un retard simple plutôt que d'un trouble. Nous notons des erreurs à dominante phonétique (confusion sourde/sonore), des inversions de graphèmes, des difficultés sur les graphies à valeur positionnelle.

- La transcription des mots irréguliers est également touchée.

En général, les productions sont phonologiquement plausibles mais les erreurs de régularisation sont nombreuses. Ce sont encore une fois des erreurs ordinaires signifiant un retard simple de l'acquisition des compétences orthographiques. Nous observons également des erreurs portant sur les graphies justifiables d'un enseignement (finales muettes, lettres doublées).

Ces productions indiquent que le stock orthographique serait peu précis.

- Les mots réguliers sont mieux orthographiés que les mots irréguliers et que les pseudo-mots. Ces résultats signifieraient un effet de régularité et un effet de lexicalité. Nous pouvons donc supposer que la transcription de mots réguliers bénéficierait de l'association de la médiation phonologique et de l'accès au stock orthographique.

- Nous venons de voir que l'orthographe lexicale des enfants testés est déficitaire ; or, ce résultat ne semble pas avoir de répercussions sur l'épreuve de dictée de texte. Cela pourrait peut-être s'expliquer par un biais expérimental : une population d'étude trop réduite.

Nous pouvons illustrer notre propos avec le cas du sujet n°4. Faute de temps (réunion de synthèse et restitution aux parents juste après le bilan orthophonique), la tâche de dictée de texte n'a pas été proposée à cet enfant. Si cela avait été le cas, nous pouvons supposer au regard des résultats de cet enfant aux épreuves d'orthographe lexicale et de son profil général faible qu'il aurait également échoué à ce sous-test. A la suite d'un traitement statistique, ces données supplémentaires auraient alors fait apparaître un déficit significatif à l'épreuve de dictée de texte.

➤ Les données précédentes indiquent une atteinte mixte des deux voies principalement utilisées lors d'une tâche de production écrite. Les mécanismes de médiation phonologique seraient faibles mais compensés en dictée de mots réguliers par des connaissances lexicales.

3 – DIFFICULTES ET LIMITES RENCONTREES DANS NOTRE ETUDE

- ❖ La littérature sur la NF1 a mis en avant un large tableau de DA dans le langage. Nous avons par conséquent mis en place un bilan qui avait pour objectif d'évaluer les compétences linguistiques dans leur globalité. Ce type de bilan ne permet qu'un débrouillage des compétences de l'enfant d'autant plus que les épreuves choisies sont issues de batteries généralistes et de batteries scolaires de dépistage. Cela rend donc difficile une étude précise des différentes composantes des vastes domaines que sont le langage oral et le langage écrit.

De plus, les recherches cliniques qui nous ont servi de base théorique sont essentiellement anglo-saxonnes et les tests utilisés n'ont pas toujours d'équivalents francophones. De plus, les langues anglaise et française sont très différentes notamment du point de vue de la transparence en lecture et en écriture. C'est pourquoi, il a été parfois difficile de relativiser les résultats de ces études et d'adapter notre bilan en fonction des conclusions émises par les chercheurs que nous avons cités. Néanmoins, nous nous sommes permis, quand cela était possible, de rapprocher nos résultats de ceux des recherches précédentes.

❖ Nous avons mis en place un bilan qui répond à des contraintes à la fois cliniques et méthodologiques.

Ainsi, dans un but clinique, nous avons intégré à notre bilan certaines épreuves non étalonnées (lecture et dictée de syllabes) ou saturées très tôt en âge (épreuves phonologiques) afin de vérifier l'existence de compétences de base. Ainsi, le traitement des données de ces épreuves ne peut être que qualitatif.

Par ailleurs, le cadre du mémoire nous impose une certaine rigueur méthodologique dans la conception et la passation du bilan. Il a été difficile de concevoir un bilan orthophonique avec des épreuves étalonnées pour une classe d'âges suffisamment importante et couvrant l'ensemble de notre population d'étude. De plus, les contraintes du terrain ont limité le bilan orthophonique à trois heures de passation. Le choix des épreuves en a été influencé : les sous-tests sélectionnés se devaient d'être de passation rapide. Certains d'entre eux comportent par conséquent peu d'items (épreuves de l'ODEDYS et de l'ELO), cela pouvant être au détriment de mesures plus précises.

Si nous avions été dans une situation clinique dite classique, notre regard d'examineur aurait été différent et notre façon de mener le bilan aurait été plus souple. En fonction des performances de l'enfant, nous aurions parfois adapté notre protocole en ajoutant ou en supprimant certaines épreuves. Cela nous aurait permis de mieux appréhender les particularités de fonctionnement de chaque enfant.

❖ L'étalonnage des épreuves choisies limite la classe d'âges de la population concernée par notre bilan. Cela explique en partie, le faible nombre d'enfants inclus dans notre population d'étude. D'un point de vue méthodologique, un effectif réduit doit faire nuancer les résultats obtenus comme nous l'avons précédemment évoqué pour l'épreuve de dictée de texte.

❖ En dernière remarque, les conclusions des bilans neuropsychologiques nous apportent de nouveaux éléments. En effet, elles laissent penser que les difficultés que nous avons observées ne sont pas uniquement langagières. Il nous est difficile de savoir dans quelle mesure les déficits observés en neuropsychologie peuvent retentir sur nos résultats, néanmoins ils nous permettent de mieux comprendre et de nuancer nos données.

Tout d'abord, 7 des 8 enfants de notre étude présentent un déficit de l'attention soutenue partagée en modalité visuelle, dont deux d'entre eux auraient en plus un déficit de l'attention sélective. Ces éléments pourraient en partie expliquer certaines difficultés notamment une augmentation du nombre d'erreurs en fin d'épreuve ou au cours de la lecture d'un texte par exemple.

Au niveau mnésique, 7 des 8 enfants testés présentent une faiblesse des processus de mémoire de travail auditivo-verbale. Nous pouvons alors envisager des répercussions sur les performances langagières obtenues. En effet, la quasi-totalité des épreuves utilisées dans notre bilan nécessitent une efficacité minimale des processus mnésiques.

Des difficultés au niveau des fonctions exécutives ont également été mises en avant. Pour la plupart, elles se caractérisent par une impulsivité, par une difficulté de planification, par un manque de rétrocontrôle de la production et par un manque de flexibilité mentale. Ces déficits exécutifs peuvent, par exemple, engendrer des difficultés supplémentaires en lecture et en orthographe.

4 – REEDUCATION ORTHOPHONIQUE

La prise en charge orthophonique est à visée double : la rééducation et l'accompagnement familial.

❖ Le travail orthophonique est dans un premier temps à visée thérapeutique. La fréquence et l'orientation de la prise en charge sont variables d'un enfant à l'autre. La finalité de ce

chapitre n'est donc pas de décrire une prise en charge orthophonique type face aux DA du langage dans la NF1. Nous nous limiterons à un aperçu très sommaire de notre activité.

Même si l'ensemble des résultats ne permet pas de définir un tableau unique des DA et TA chez les enfants de notre étude, quelques composantes linguistiques particulièrement déficitaires ont pu toutefois être mises en avant. Nous pouvons donc rappeler brièvement quelques axes de la rééducation qui semblent importants à travailler avec l'enfant porteur d'une NF1 :

- Pour le langage oral, sans omettre un travail sur les domaines classiques de rééducation du langage oral (phonologie, métaphonologie, lexique, syntaxe, pragmatique, phonation...), les résultats de notre étude nous invitent à accentuer l'intervention de l'orthophoniste sur le versant expressif des domaines phonologiques et syntaxiques. Il sera également important de cibler le travail sur la précision des praxies articulaires et oro-motrices afin de rendre l'expression orale plus intelligible ;
- Pour le langage écrit, la prise en charge de l'orthophoniste sera globale, développant en parallèle les habiletés lexiques et les compétences orthographiques. Sur les deux versants du langage écrit, le travail consistera à automatiser les deux voies d'accès au lexique, et plus particulièrement la voie d'assemblage, tout en optimisant les mécanismes de compensation. En lecture, une attention particulière doit être portée sur l'amélioration de la prise d'indices visuels. En production écrite, la tâche sera de développer un stock orthographique pauvre en aidant par exemple l'enfant à analyser le message à orthographier via la morphologie du mot.

Face à l'impulsivité et au manque de rétrocontrôle fréquemment décrits chez les sujets NF1, il faudra aider l'enfant à développer une stratégie d'analyse moins globale et à vérifier sa production.

❖ Un deuxième aspect de la rééducation orthophonique est l'accompagnement familial. L'orthophoniste doit pouvoir informer, guider et soutenir les parents dans leur démarche de soins. Une des finalités de ce mémoire est de sensibiliser les différents professionnels et les parents sur le rôle de l'orthophoniste dans la prise en charge pluridisciplinaire des enfants porteurs d'une NF1.

Les entretiens et les questionnaires, que nous avons adressés aux parents des enfants de notre étude, ont révélé des attentes précises dans ce domaine. En effet, la plupart des parents disent rencontrer (ou avoir rencontré) des difficultés notamment avec le monde enseignant. Ce dernier, par manque d'informations sur la maladie, ne situe pas assez bien l'origine des difficultés de l'enfant et il ne propose pas alors les meilleures propositions pédagogiques. Par conséquent, il semble nécessaire d'intensifier la collaboration orthophoniste/enseignants et ainsi, favoriser la mise en place de différentes adaptations scolaires : adaptation des exercices (feuilles photocopiées, explications orales des énoncés...), intervention du RASED, demande d'AVS (Aide de Vie Scolaire) pour pouvoir recadrer l'attention de l'enfant, etc.

L'information et la sensibilisation doivent également concerner un panel plus large de professionnels qui gravitent autour de l'enfant : les médecins scolaires et généralistes, le personnel des crèches et d'autres centres d'accueil, etc.

De plus, certains parents nous ont rappelé le rôle important des associations dans la connaissance de la maladie et surtout dans un soutien moral via le partage des expériences avec d'autres parents d'enfants malades. Ainsi, si l'orthophoniste ressent le besoin des parents et des enfants de rencontrer des personnes qui vivent la même chose qu'eux, il se doit de leur communiquer les coordonnées des associations concernées.

Quand cela paraît nécessaire, l'orthophoniste doit pouvoir orienter l'enfant vers d'autres spécialistes (psychologue, psychomotricien, neuropsychologue...) si les difficultés de l'enfant dépassent son champ de compétences. Par exemple, pour des difficultés d'ordre mnésique, attentionnel et/ou comportemental (impulsivité) suspectées dans l'étude présente, l'intervention neuropsychologique serait préconisée.

Enfin, notre étude nous a montré qu'il serait souhaitable que chaque enfant porteur d'une NF1 puisse bénéficier, en GSM ou en CP, d'un premier bilan pluridisciplinaire. Celui-ci sera suivi de nouvelles évaluations, pluridisciplinaires ou non en fonction de l'évolution des apprentissages scolaires, du comportement, du développement psychomoteur...

CONCLUSION

Jusqu'à ce jour, les recherches réalisées sur la NF1 ne spécifient réellement ni le niveau d'atteinte ni la nature des troubles linguistiques. En effet, selon les études, les troubles décrits sont de nature et d'expression variées.

Par la mise en place d'un bilan large de langage oral et écrit, nous avons essayé de spécifier les difficultés rencontrées par 10 enfants porteurs d'une NF1, âgés de 7 à 12 ans.

Les résultats à ce bilan nous indiquent un déficit global tant au niveau du langage oral que du langage écrit. Les difficultés observées, même si elles sont sévères, sont de l'ordre du retard mais pas du trouble.

En langage oral, les déficits observés sont le reflet d'un retard de développement du langage avec une atteinte des compétences phonologique et syntaxique sur le versant productif et avec une faiblesse des praxies articulaires et oro-motrices. Une des hypothèses retenues pour expliquer les difficultés observées est l'existence d'un éventuel déficit de la boucle phonologique en mémoire de travail.

En lecture, il semble exister un défaut d'automatisation des deux voies d'accès au lexique ainsi qu'une mauvaise prise d'indices visuels qui découlerait peut-être d'une impulsivité et d'un manque de rétrocontrôle.

En production écrite, nous pouvons noter une atteinte mixte des voies phonologiques et lexicales.

Nous n'avons pas pu mettre en évidence un tableau clinique spécifique des difficultés linguistiques chez l'enfant porteur d'une NF1 tant les difficultés observées, d'un sujet à l'autre, présentent une grande variabilité. Certains enfants de notre échantillon montrent un tableau de langage très altéré, d'autres ont des difficultés modérées et quelques uns n'en ont pas. L'intervention de l'orthophoniste doit donc être envisagée au cas par cas. Il est en effet essentiel de mettre en place une prise en charge et des adaptations pédagogiques personnalisées. L'individualisation de l'enseignement est l'une des clés dans la prise en charge des enfants porteurs d'une NF1.

Pour une majorité d'enfants étudiés, les déficits langagiers ne semblent pas être isolés et ils seraient en lien avec des composantes cognitives, comportementales, psychologiques, psychomotrices... Ainsi, ce profil de difficultés nous invite à considérer dans une dimension pluridisciplinaire les DA dans la NF1.

Ce travail de recherche laisse de nombreuses questions en suspend dont celle de l'impact des DA sur le devenir scolaire puis professionnel de ces enfants. Ces déficits se majorent-ils au fil des ans jusqu'à entraver leur scolarité ? Dans quelle proportion ces enfants accèdent-ils aux études supérieures ? Les prises en charge mises en place sont-elles suffisantes pour permettre à l'enfant de compenser ces difficultés ?

Dans cette perspective, il serait intéressant de mener une étude longitudinale sur les parcours scolaire et professionnel de ces enfants.

BIBLIOGRAPHIE

Bassano, D. (2000). La constitution du lexique : le « développement lexical précoce ». In Kail, M., & Fayol, M. (Eds), *L'acquisition du langage. Tome 1. Le langage en émergence ; de la naissance à trois ans*, pp.137-168, Paris : PUF, Psychologie et sciences de la pensée.

Baddeley A. (1993). Le rôle de la mémoire dans la cognition: la mémoire de travail (chapitre IV). In Baddeley, A., *La mémoire humaine : théorie et pratique*, pp.79-110, Grenoble : PUG.

Billingsley, R.L., Slopis, J.M., Swank, P.R., Jackson, E.F. & Moore, B.D. (2003). Cortical morphology associated with language function in neurofibromatosis, type 1. *Brain and Language*, 85, 125-139.

Camus, J.F. (1996). *La psychologie cognitive de l'attention*. Paris : Armand Colin / Masson.

Chataing, V. (2001). Lecture et neurovision. *A.N.A.E.*, 62-63, 95-100.

Colé, P. & Fayol, M. (2000). Reconnaissance de mots écrits et apprentissage de la lecture : rôle des connaissances morphologiques. In Kail, M., & Fayol, M. (Eds), *L'acquisition du langage. Tome 2. Le langage en développement ; au delà de trois ans*, pp.151-181, Paris : PUF, Psychologie et sciences de la pensée.

Comblain, A. (1999). Mémoire de travail et langage. In Rondal, J.A. & Séron, X., *Troubles du langage : Bases théoriques, diagnostic et rééducation*, pp.311-347, Liège : Mardaga.

Content, A. & Peereman, R. (1999a). Reconnaissance des mots écrits. In Rondal, J.A. & Seron, X., *Troubles du langage. Bases théoriques, diagnostic et rééducation*, pp. 257-288, Liège : Mardaga.

Content, A. & Zesiger, P. (1999b). L'acquisition du langage écrit. In Rondal, J.A. & Seron, X., *Troubles du langage. Bases théoriques, diagnostic et rééducation*, pp. 179-209, Liège : Mardaga.

Coquet, F. & Ferrand, P. (2004). Rééducation des retards de parole et de langage oral. In Rousseau, T., *Les approches thérapeutiques en orthophonie. Tome 1 : Prise en charge des troubles du langage oral*, pp. 67-117, Isbergues : Ortho-édition.

Cutting, L.E., Koth, C.W. & Denckla, M.B. (2000). How children with neurofibromatosis type 1 differ from "typical" learning disabled clinic attenders: Nonverbal learning disabilities revisited. *Developmental Neuropsychology*, 17(1), 29-47.

Descheemaeker, M.J., Ghesquière, P., Symons, H., Fryns, J.P. & Legius, E. (2005). Behavioural, academic and neuropsychological profile of normally gifted neurofibromatosis type 1 children. *Journal of Intellectual Disability Research*, 49, 33-46.

Dilts, C.V., Carey, J.C., Kircher, J.C., Hoffman, R.O., Ward, K., Clarck, E & Leonard, C.O. (1996). Children and Adolescents with Neurofibromatosis 1: A Behavioral Phenotype. *Journal of Developmental And Behavioral Pediatrics*, 17, 229-239.

Eldridge, R., Denckla, M.B., Bien, E., Myers, S., Kaiser-Kupfer, M.I., Pikus, A., Schlesinger, S.L., Parry, D.M., Dambrosia, J.M., Zasloff, M.A. & Mulvihill, J.J. (1989). Neurofibromatosis Type 1 (Recklinghausen's disease): Neurologic and Cognitive Assessment With Sibling Controls. *American Journal of Disabilities of Children*, 143, 833-837.

Eliason, M.J. (1986). Neurofibromatosis : Implications for Learning and Behavior. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 7, 175-179.

Eliason, M.J. (1988). Neuropsychological Patterns : Neurofibromatosis Compared to Developmental Learning Disorders. *Neurofibromatosis*, 1, 17-25.

Ferner, R.E. (1994). Intellect in neurofibromatosis 1. In Huson, S.M. & Hughes, R.A.C., *The neurofibromatosis : A pathogenic and clinical overview*, pp. 233-252, London : Chapman and Hall Medical.

Ferner, R.E., Hughes, R.A.C. & Weinman, J. (1996). Intellectual impairment in neurofibromatosis 1. *Journal of the neurological sciences*, 138, 125-133.

Florin, A. (1995). *Parler ensemble en maternelle : la maîtrise de l'oral, l'initiation à l'écrit*. Paris : Ellipses.

Frith, U. (1980). Unexpected spelling problems. In Frith, U. (Ed.), *Cognitive processes in spelling*, pp. 495-515, London : Academic Press.

Frith, U. (1985). Beneath the surface of developmental dyslexia. In Patterson, K., Coltheart, M. & Marshall, J. (Eds.), *Surface dyslexia : Cognitive and neuropsychological studies of phonological reading*, pp. 301-330, London : Lawrence Erlbaum Associates.

Gillet, P. (2004). La mémoire de travail. In Billard, C. & Touzin M., *Livret Attention et Mémoire : L'état des connaissances sur les troubles spécifiques des apprentissages*, pp.77-86, Paris : Signes Editions.

Gillet, P., Billard, C. & Autret, A. (1996). Systèmes de mémoire et apprentissage de la lecture. In Carbonnet, S., Gillet, P., Martory, M.D. & Valdois, S., *Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte*, pp.113-132, Paris : Solal.

Gombert, J.E. (1990). Développement métalinguistique et langage écrit. In *Le développement métalinguistique*. Paris : PUF.

Gombert, J.E. (2005). Apprentissage implicite et explicite de la lecture. *Rééducation Orthophonique*, 223, 177-187.

Guelfi, J.D., American Psychiatric Association (1996). Troubles des apprentissages. In *DSM-IV : Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux : version internationale avec les codes CIM-10*, 54-56, Paris : Masson.

Harnadek, M.C.S. & Rourke, B.P. (1994). Principal identifying features of the syndrome of non-verbal learning disabilities in children. *Journal of learning disabilities*, 27, 144-154.

Hofman, K.J., Harris, E.L., Bryan, R.N. & Denckla, M.B. (1994). Neurofibromatosis type 1: the cognitive phenotype. *The Journal of Pediatrics*, 124, s1-s8.

Issoufaly, N. & Primot, B. (1999). Phonorama : matériel d'entraînement de la compétence métaphonologique. *Rééducation Orthophonique*, 197, 95-124.

Kolinsky, R. (1996). Conséquences cognitives de l'illettrisme. In *Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte*, pp.291-304, Paris : Solal.

Lecocq, P. (1991). *Apprentissage de la lecture et dyslexie*, Bruxelles : Mardaga.

Legius, E., Deschmeemaeker, M.J., Spaepen, A., Casaer, P. & Fryns, J.P. (1994). Neurofibromatosis type 1 in childhood: a study of the neuropsychological profile in 45 children. *Genetic Counseling*, 5, 51-60.

Mann, A.V. (1989). Les habiletés phonologiques : prédicteurs valides des futures capacités en lecture. In Rieben, L., Perfetti, P. *L'apprenti lecteur : recherches empiriques et implications pédagogiques*, pp.221-240 , Neuchâtel-Paris : Delachaux et Niestlé.

Marshall & Newcombe (1973). Pattern of paralexia : a psycholinguistic approach. *Journal of psycholinguistic research*, 2, 175-199.

Mazzocco, M.M., Turner, J.E., Denckla, M.B., Hofman, K.J., Vellutino, F.R. & Scanlon, D.C. (1995). Language and Reading Deficits Associated With Neurofibromatosis Type 1: Evidence for Not-So-Nonverbal Learning Disability. *Developmental Neuropsychology*, 11(4), 503-522.

Messerschmitt, P. (1993). Introduction. In *Les troubles d'acquisition du langage, la dyslexie*, 7-11, Paris : Ed. Flohic.

Morais, J., (1996). L'art de lire : du lecteur labile à l'apprenti-lecteur? *Revue de psychologie de l'éducation*, 2, 97-110.

Moore, B.D., Slopis, J.M., Schomer, D., Jackson, E.F. & Levy, B.M. (1996). Neuropsychological significance of areas of high signal intensity on brain MRIs of children with neurofibromatosis. *Neurology*, 46, 1660-1668.

National Institute Health (1988). Consensus Development Conference Neurofibromatosis. Conference statement. *Archives of Neurology*, 45, 575-578.

North, K., Joy, P., Yuille, D., Cocks, N., Mobbs, E., Hutchins, P., McHugh, K. & De Silva, M. (1994). Specific learning disability in children with neurofibromatosis type 1: Significance of MRI abnormalities. *Neurology*, 44, 878-883.

North, K., Joy, P., Yuille, D., Cocks, N. & Hutchins, P. (1995). Cognitive function and academic performance in children with neurofibromatosis type 1. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 37, 427-436.

North, K., Hyman, S. & Barton, B. (2002). Cognitive Deficits in Neurofibromatosis 1. *Journal of Child Neurology*. 17, 605-612.

Pacton, S., Foulin, J.N. & Fayol, M. (2005). L'apprentissage de l'orthographe lexicale. *Rééducation Orthophonique*, 222, 47-68.

Partz, M.P. & Zesiger, P. (1999). Evaluation du langage : langage écrit. In Rondal, J.A. & Seron, X., *Troubles du langage. Bases théoriques, diagnostic et rééducation*, pp. 413-434, Liège : Mardaga.

Pinson, S. (2001). La neurofibromatose de type 1 (NF1), ou maladie de Von Recklinghausen. In *Annuaire des Maladies rares Orpha.net*, 590-592, Paris : éditions INSERM.

Plaza, M. (1999). Sensibilité phonologique et traitement métaphonologique : compétences et défaillances. *Rééducation Orthophonique*, 197, 13-24.

Riccardi, V.M. (1988). Learning disabilities in NF1 : an overview and the Baylor NF Program Experience. *The National Neurofibromatosis Foundation symposium on Childhood Learning Disabilities in Neurofibromatosis*, New-York.

Riccardi, V.M. & Eichner, J.E. (1992). Ear, nose, and throat ; dentition and speech. In *Neurofibromatosis: Phenotype, natural History and Pathogenesis*, 108-118, Baltimore : The Johns Hopkins University Press.

Rondal, J.A., Esperet, E., Gombert, J.E., Thibault, J.P. & Comblain, A. (1999). Développement du langage oral. In Rondal, J.A. & Séron, X., *Troubles du langage. Bases théoriques, diagnostic et rééducation*, pp.107-178, Bruxelles : Mardaga.

Rondal, J.A. & Séron, X. (2000). *Troubles du langage. Bases théoriques, diagnostic et rééducation* (nouvelle édition). Bruxelles : Mardaga.

Solot, C., Zackai, E., Obringer, A., Konkle, D., Handler, S. & Meadows, A. (1997). Troubles de la communication chez les enfants atteints de la neurofibromatose de type 1. *Glossa*, 55, 18-24.

Sprenger-Charolles, L. (2005). Les procédures d'accès aux mots écrits : développement normal et dysfonctionnements dans la dyslexie développementale. *Rééducation Orthophonique*, 222, 69-100.

Stine, S.B. & Adams, W.V. (1989). Learning Problems in Neurofibromatosis Patients. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 245, 43-48.

Varnhagen, C.K., Lewin, S., Das, J.P., Bowen, P., Ma, K. & Klimek, M. (1988). Neurofibromatosis and psychological processes. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 9, 257-265.

Weil-Barais, A. & Cupa, D. (2002). *100 Fiches pour connaître la psychologie*. Rosny : Bréal.

Wechsler, D. (1961). *La mesure de l'intelligence de l'adulte*. Paris : PUF.

Wechsler, D. (1981). *Echelle d'intelligence pour enfants : forme révisée : Manuel*. Paris : ECPA.

Zesiger, P. (1999). Orthographe et écriture. In Rondal, J.A. & Seron, X., *Troubles du langage. Bases théoriques, diagnostic et rééducation*, pp. 289-310, Liège : Mardaga.

REFERENCES DES TESTS UTILISES

Alouette de Lefavrais, P. (1967). Paris : les Editions du Centre de Psychologie Appliquée (ECPA).

Alouette-R de Lefavrais, P. (2006). Paris : les Editions du Centre de Psychologie Appliquée (ECPA).

E.CO.S.SE. : Une Epreuve de COMpréhension Syntaxico-Semantique de Lecocq, P. (1996). Villeneuve d'Ascq : Presses universitaires du Septentrion.

EDP 4-8 : Epreuve de Discrimination phonémique pour Enfants de 4 à 8 ans de Autesserre, D., Deltour, J.J. & Lacert, Ph. (1989). Issy-les-Moulineaux : EAP.

ELO : Evaluation du Langage Oral de Khomsi, A. (2001). Paris : ECPA.

EVIP : Échelle de vocabulaire en image Peabody - Adaptation française du Peabody Picture Vocabulary Test-Revised de Dunn, L.M., Thériault-Whalen, C.M. & Dunn, L.M. (1993). Toronto: Psycan.

L2MA : Langage oral, Langage écrit, Mémoire, Attention de Chevrie-Muller, C., Simon, A.M. & Fournier, S. (1997). Paris : les Editions du Centre de Psychologie Appliquée (ECPA).

LMC-R : Lecture de Mots et Compréhension de Khomsi, A. (1999). Paris : les Editions du Centre de Psychologie Appliquée (ECPA).

N-EEL : Nouvelles Epreuves pour l'Examen du Langage de Chevrie-Muller, C. & Plaza, M. (2001). Paris : ECPA.

NEPSY : Bilan neuropsychologique de l'enfant de Korkman, M., Kirk, U. & Kemp, S. (2003). Paris : ECPA.

ODEDYS : Outil de DEpistage des DYSlexies de Jacquier-Roux, M., Valdois, S. & Zorman, M. (2002). Grenoble : Laboratoire Cogni-Sciences IUFM.

ANNEXES

TABLEAU RECAPITULATIF DES PRINCIPALES ETUDES CITEES

ANNEXE 1

ETUDES	Nombre de patients	Agés	QIT moyen	QIP moyen	QIV moyen	Observation sur les rapports QIV/QIP	Troubles de l'attention
Billingsley et al. (2003)	38 sujets NF1	Moyenne d'âge : 10;75 ans	90,6				
	38 sujets contrôles sans lien de parenté	Moyenne d'âge : 11;5 ans	104,1				
Cutting et al. (2000)	20 sujets NF1	Moyenne d'âge : 9;65 ans	96,20	98,35	95,30	Les sujets NF1 ont des QIT et QIV significativement plus bas que les deux autres groupes	
	13 sujets LD (ADHD et RD)	Moyenne d'âge : 8;08 ans	116,08	113,15	115,62		
	16 sujets contrôles	Moyenne d'âge : 10;21 ans	107,88	105,25	108,88		
Descheemaeker et al. (2005)	17 enfants porteurs de la NF1	7 à 11 ans	88 à 126	92,6	96,2	Pas de différence significative	(Bourdon-Wiersa)11/17 ont un trouble de l'attention soutenue
Dilts et al. (1996)	20 NF1	6 à 17 ans	69 à 122 2 retards mentaux	61 à 141	68 à 122	Pas de différence significative mais il y a plus de sujets NF1 qui ont QIP>QIV (5/19)	Quelques enfants ont des déficits d'attention voire une hyperactivité.
	20 membres non-affectés de la fratrie		95 à 139	91 à 145	94 à 128	Pas de différence significative	
Eldridge et al. (1989)	13 sujets NF1	6 à 27 ans	93.9	92	98		3 sujets NF1 et 2 sujets non-NF1 ont des déficits d'attention
	13 membres non-affectés de la fratrie		105	100	110		

ETUDES	Nombre de patients	Agés	QIT moyen	QIP moyen	QIV moyen	Observation sur les rapports QIV/QIP	Troubles de l'attention
Eliason (1986)	23 enfants NF (non spécifiée) (tous connus pour avoir des TA)	6 à 13 ans	92,87 (62 à 114)	87,09	99,61	11 enfants ont un QIV>QIP (différence de 15 points) 2 enfants ont un QIV<QIP (différence de 15 points)	
Eliason (1988)	32 NF1 avec TA 32 non NF avec TA	6 à 14 ans	96,8 (85 à 115) 96,2 (87 à 119)	90,7 99,9	103,4 95,7	Ecart QIV/QIP plus important chez les NF	
Ferner et al. (1996)	103 NF1 105 non NF	6 à 75 ans	88,6 101,6	88,1 102,3	90,5 101,3	Absence de différence significative entre QIV et QIP	(épreuve informatique de sélection de nombres) 58% 22%
Hofman et al. (1994)	24 enfants : 12 NF1 12 membres non-affectés de la fratrie	6 à 16 ans	QI NF1 (99,6) < QI fratrie (111,7)	100,8 (NF1) 110,1 (fratrie)	98,7 (NF1) 111 (fratrie)	Différence significative pour les valeurs du QIT et QIV entre les deux groupes	
Legius et al. (1994)	38 enfants porteurs de la NF1 (45 initialement)	17 mois à 16 ans					
7 < 4 ans 7 entre 4-6 ans		1/7 retard mental 99	89	110	Dans 85% des cas QIV>QIP		
27 >6 ans		87.7 (subnormale) 2/31 <70	83.9	92.9	Différences significatives dans 28% des cas. Prédominance des troubles non-verbaux	Problèmes sérieux pour les enfants qui ont QI<85	

ETUDES	Nombre de patients	Agés	QIT moyen	QIP moyen	QIV moyen	Observation sur les rapports QIV/QIP	Troubles de l'attention
Mazzocco et al. (1995)	38 enfants : 19 NF1 19 membres non-affectés de la fratrie	6-14 ans (NF1) 7 à 16 ans (fratrie)	QI NF1 (96,4) < QI (108,2) Fratrie 1/19 NF1 < 70	98,6 (NF1) 107,5 (fratrie)	95,5 (NF1) 107,4 (fratrie)	Pas de différence significative	(TOVA; WCST) Les sujets NF1 ont fait significativement plus d'erreurs d'omissions que les membres de leur fratrie
Moore et al. (1996)	105 enfants NF1 Pas de critères d'exclusion particuliers (QI, UBO...)	6 à 18 ans	Classification de l'échantillon en trois groupes : → groupe 1 : fonctionnement neuropsychologique normal (N=28) → groupe 2 : déficience d'apprentissage général (N=34) → groupe 3 : déficience de construction visuo-spatiale (N=10)				
North et al. (1995)	40 enfants porteurs de la NF1 (51 initialement)	8 à 16 ans	93,3	95,4	92,6	Pas de différence significative entre le QIV et QIP	
Stine et al. (1989)	18 sujets NF	6 à 15 ans	91,6	91,8	92,1	Pas de différence significative entre le QIV et QIP	Déficit attentionnel sans hyperactivité

Informations complémentaires

Nom :
Prénom :

Vie familiale

- Statut des parents : mariés vie maritale
 séparés famille recomposée
 divorcés

• Statut professionnel :

	Père	Mère
Agriculteur		
Artisan, commerçant, chef d'entreprise		
Cadre, ingénieur		
Profession intermédiaire		
Employé		
Ouvrier		
Retraité		
Sans activité (sauf chômeur)		
Chômeur		

• Enfants :

Enfants	Prénom	Age	Classe	Redoublement
1				
2				
3				
4				
5				

Santé de votre enfant

- Avez-vous eu : -une grossesse normale ? Oui Non
 -un accouchement à terme ? Oui Non

• Interventions (dates) : Végétations :..... Hospitalisations :.....
 Amygdales :..... Autres :.....

- Maladies : Angines Rhino-pharyngites
 Otites Problèmes pulmonaires
 Bronchites Asthme
 Allergies

• Maladies liées à la neurofibromatose de type 1 :

.....

- Audition normale : Oui Non
- Vision normale avec ou sans correction : Oui Non
- Troubles du sommeil : Oui Non
- Votre enfant est-il : Droitier Gaucher Ambidextre
- Prise(s) en charge :

Dermatologue	<input type="checkbox"/>	Neurologue	<input type="checkbox"/>
Phoniatre	<input type="checkbox"/>	Généticien	<input type="checkbox"/>
Orthopédiste	<input type="checkbox"/>	Psychologue / Pédopsychiatre	<input type="checkbox"/>
Psychomotricien	<input type="checkbox"/>	Kinésithérapeute	<input type="checkbox"/>
Ophtalmologiste	<input type="checkbox"/>	Orthophoniste	<input type="checkbox"/>
Orthoptiste	<input type="checkbox"/>	Ergothérapeute	<input type="checkbox"/>
Autres :			

Age de l'acquisition de...

- | | |
|-------------------------------|-----------------------------|
| • Posture assise : | • Marche : |
| • Propreté -de jour : | • Premiers mots : |
| -de nuit : | • Premières phrases : |
| • Vélo sans roulettes : | |

Caractère

- | | |
|--|--|
| • Volontaire <input type="checkbox"/> | • Sociable <input type="checkbox"/> |
| • Se décourage vite <input type="checkbox"/> | • Serviabile <input type="checkbox"/> |
| • Anxieux(se) <input type="checkbox"/> | • Câlin / affectueux(se) <input type="checkbox"/> |
| • Nerveux(se) <input type="checkbox"/> | • Autonome <input type="checkbox"/> |
| • Agité(e) <input type="checkbox"/> | • Emotif(ve) <input type="checkbox"/> |
| • Calme <input type="checkbox"/> | • Sensible <input type="checkbox"/> |
| • Agressif(ve) <input type="checkbox"/> | • Jaloux(se) <input type="checkbox"/> |
| • Timide <input type="checkbox"/> | • Bébé <input type="checkbox"/> |
| • Confiance en lui (elle) <input type="checkbox"/> | • Lent(e) <input type="checkbox"/> |
| • Rapide <input type="checkbox"/> | • Raconte facilement <input type="checkbox"/> |
| • S'habille seul(e) <input type="checkbox"/> | • Se lave seul(e) <input type="checkbox"/> |
| • Enfant facile <input type="checkbox"/> | • Suce son pouce <input type="checkbox"/> |
| • Ronge ses ongles <input type="checkbox"/> | • Etourdi <input type="checkbox"/> |
| • Se déconcentre facilement <input type="checkbox"/> | • Propre le jour : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> |
| | la nuit : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> |

Scolarité

- Age de la première scolarisation :
- Matières préférées :
- Difficultés en :
- Aide nécessaire aux devoirs : Oui Non
- Les activités extra-scolaires :

Langage oral et écrit

- Chez votre enfant, existe-il des :
 - difficultés pour parler : Oui Non
 - Si oui, lesquelles ?
 - difficultés pour comprendre : Oui Non
 - Si oui, lesquelles ?
 - difficultés pour lire : Oui Non
 - Si oui, lesquelles ?
 - difficultés pour écrire (orthographe et grammaire) :
Oui Non
 - Si oui, lesquelles ?
- Des difficultés de langage se retrouvent-elles chez d'autres membres de la famille ?
Oui Non
- Votre enfant suit-il ou a-t-il suivi une rééducation orthophonique ?
Oui Non
- Si oui :
 - A quel âge ?
 - Pour quelles raisons ?
 - En a-t-il tiré des bénéfices ? Oui Non
 - Si oui, lesquels :

La neurofibromatose de type 1

- Depuis quand votre enfant est-il suivi par le Centre Nantais de Neurofibromatose ?...
- Age de la pose du diagnostic :
- D'autres personnes sont-elles atteintes dans la famille ?

.....
• Pour vous, la neurofibromatose de votre enfant pourrait-elle avoir des conséquences sur ses relations avec :

- les instituteurs ? : Oui Non

Si oui, en quoi :

.....
- les autres enfants ? : Oui Non

Si oui, en quoi :

.....
- vous ? : Oui Non

Si oui, en quoi :

.....
- autres ? :

.....
• A votre avis, les répercussions de la maladie de votre enfant sur sa scolarité sont...
inexistantes légères moyennes importantes très importantes

.....
• Votre enfant bénéficie-t-il :

- d'une adaptation scolaire ? Oui Non

Si oui, précisez :

.....
- d'un tiers-temps supplémentaire pour les contrôles ?

Oui Non

- d'exercices adaptés à ses difficultés ?

Oui Non

- des services d'un réseau d'aide (RASED) ?

Oui Non

.....
• Selon vous, votre enfant aurait-il besoin d'un(e) Assistant(e) de Vie Scolaire (AVS) ?

Oui Non

.....
• L'équipe éducative envisage-t-elle une orientation scolaire spécifique (CLISS, SEGPA, UPI...)

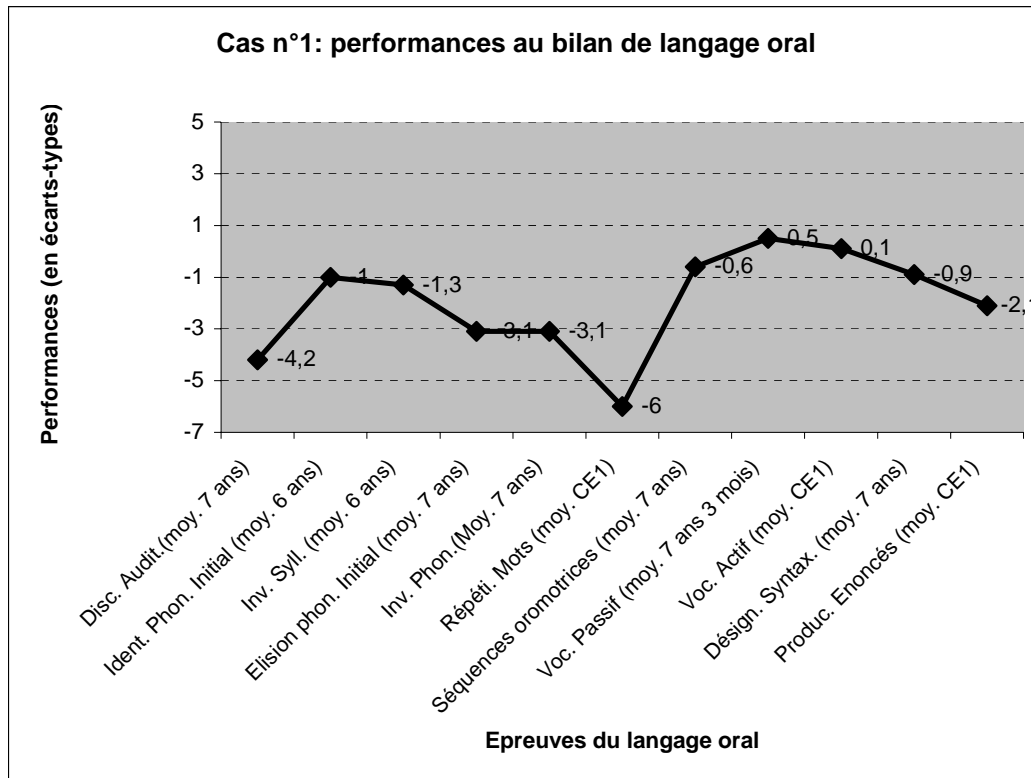
Oui Non

Divers

Cette partie vous est réservée pour nous faire part de tout ce qui vous semble important au sujet de votre enfant et que nous aurions omis de vous demander.

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

RESULTATS INDIVIDUELS



7;3 ans

CP

1 an de retard

Bilan réalisé
en octobre
2005

QIT=75

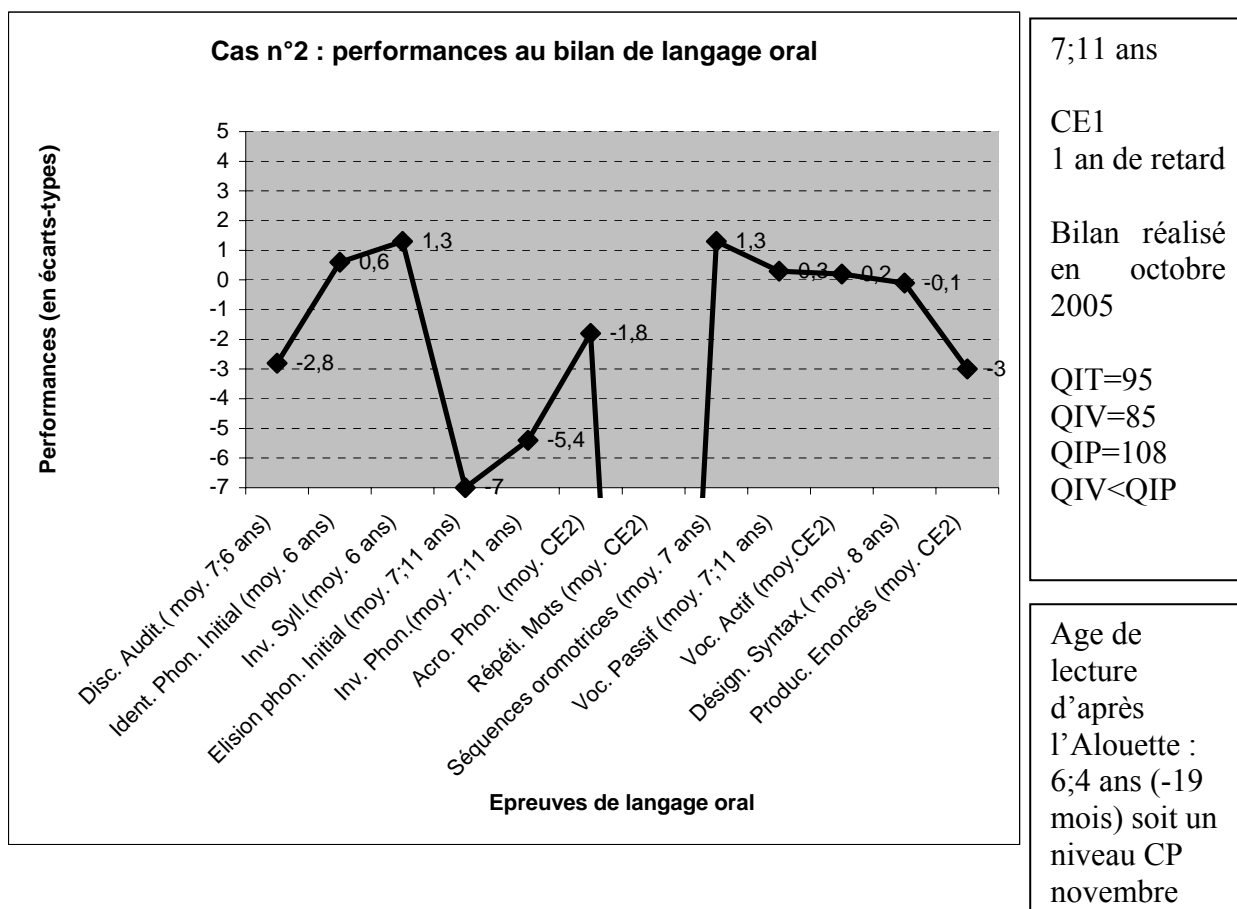
QIV=66

QIP=90

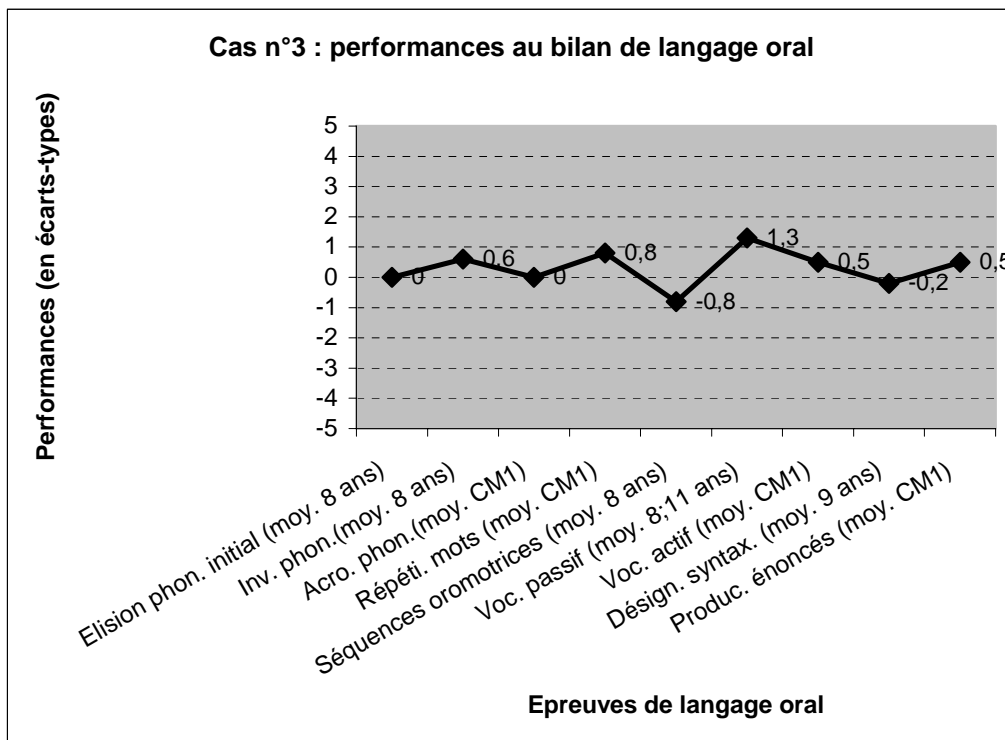
QIV < QIP

Age de
lecture
d'après
l'Alouette :
6;2 ans (-13
mois) soit un
niveau CP
septembre

Conclusions du bilan neuropsychologique : fragilité sur le plan psycho-affectif, faiblesse des processus de mémoire de travail auditivo-verbale, déficit d'attention soutenue partagée en modalité visuelle et éléments de dysfonctionnement exécutif (impulsivité cognitivo-comportementale, planification fragile et manque de rétro-contrôle). L'efficacité intellectuelle verbale est relativement homogène.



Conclusions du bilan neuropsychologique : déficit d'attention soutenue sélective et partagée en modalité visuelle, déficit de la mémoire de travail auditivo-verbale, indices de dysfonctionnement exécutif (défaut d'inhibition corrélé à une impulsivité comportementale, planification inconstante, flexibilité mentale spontanée réduite). L'efficacité intellectuelle verbale est homogène.

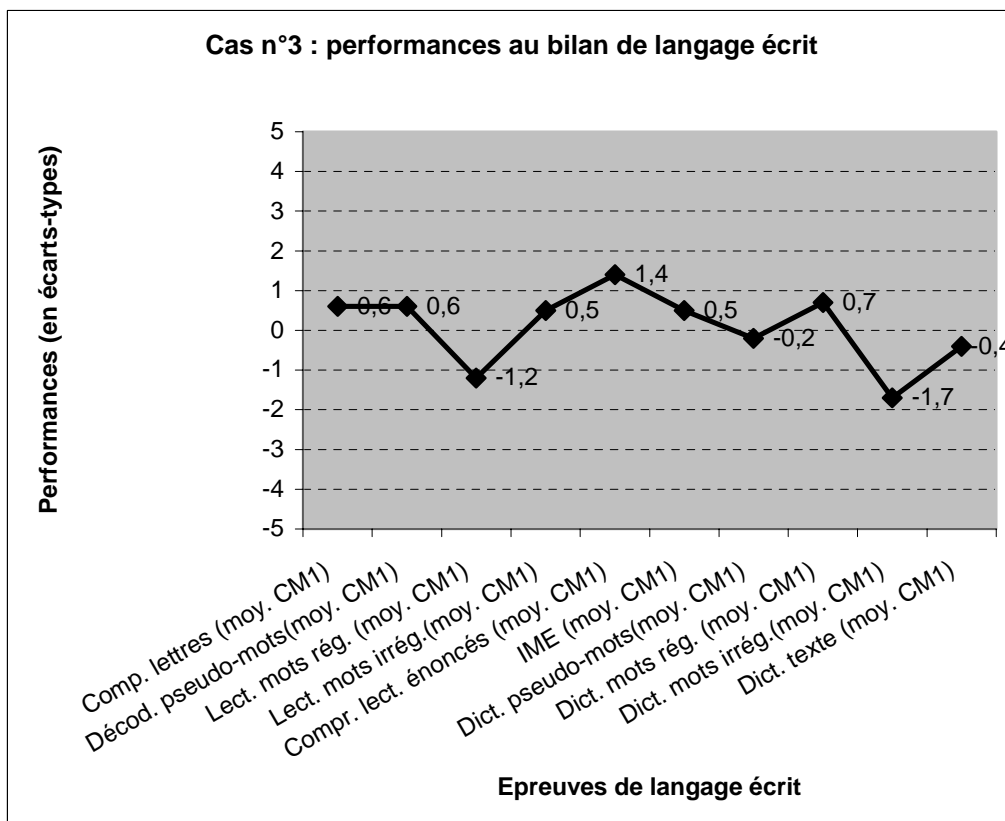


8;11 ans

CM1
Pas de redoublement

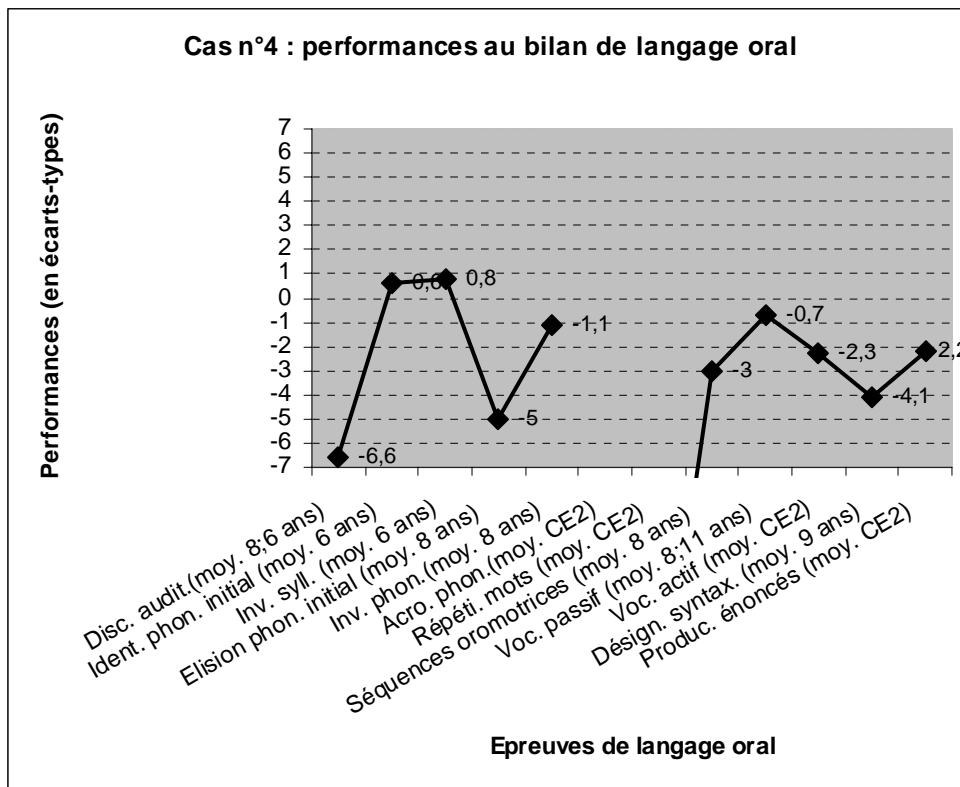
Bilan réalisé en novembre 2005

QIT=113
QIV=100
QIP=126
QIV < QIP

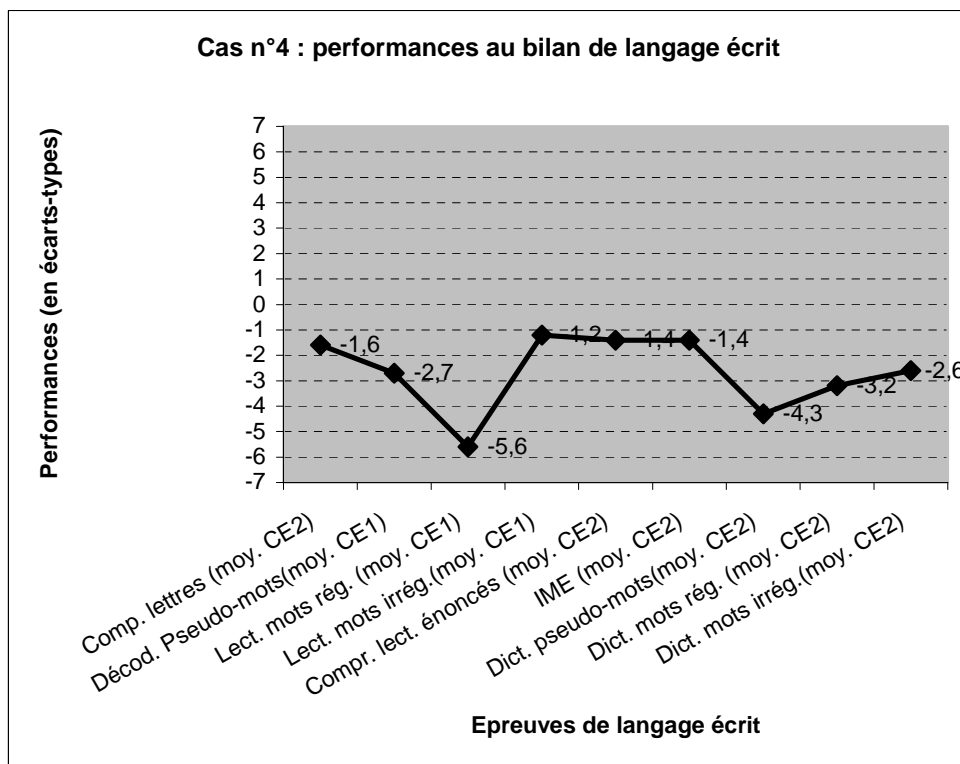


Age de lecture selon l'Alouette : 8;6 ans (-5 mois) soit un niveau CE2 janvier

Conclusions du bilan neuropsychologique : préservation d'ensemble de la sphère instrumentale (langage, praxies, gnosies) et mnésique. Trouble d'attention soutenue partagée en modalité visuelle que l'on peut corrélér à un comportement hyperkinétique doublé d'une certaine impulsivité et désinhibition comportementale (non retrouvée au plan cognitif). Très bon niveau d'efficacité intellectuelle non verbale. Une certaine immaturité comportementale. L'efficacité intellectuelle verbale est homogène.

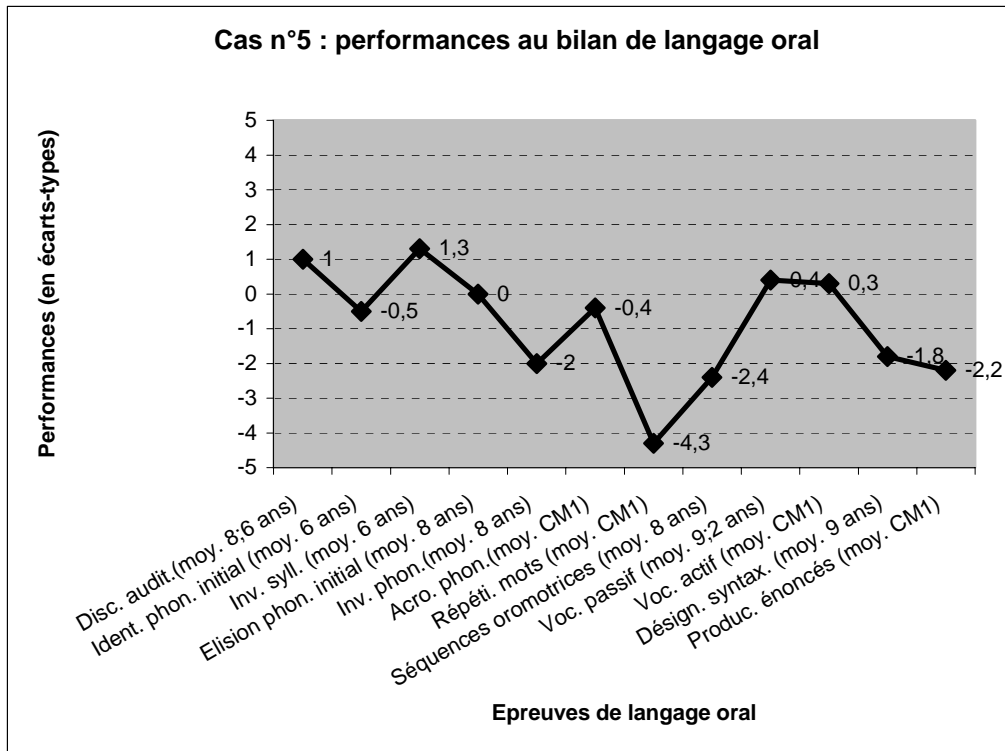


8;11 ans
 CE1
 1 an de retard
 Bilan réalisé en février 2006
 QIT=74
 QIV=73
 QIP=80

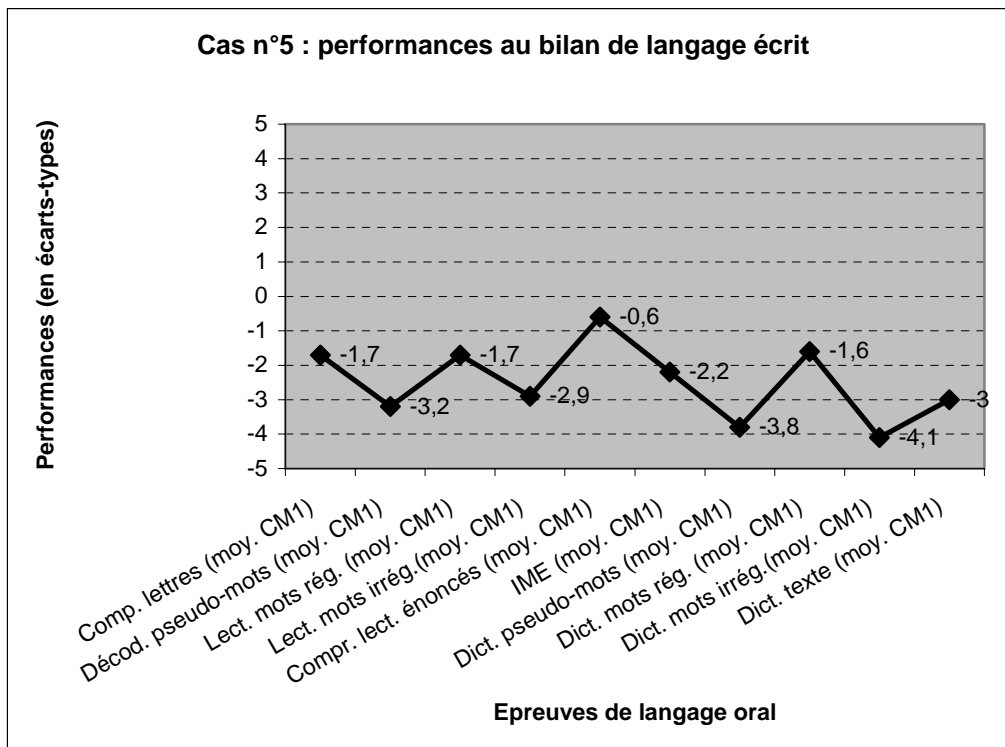


Age de lecture selon l'Alouette : 7;5 ans (-18 mois) soit un niveau CE1 décembre

Conclusions du bilan neuropsychologique : un fléchissement de l'efficacité verbale en lien avec une insuffisance du lexique pour l'âge. Indices de dyssyntaxie lacunes articulatoires persistantes. Compréhension relativement fonctionnelle. Faiblesse des processus de mémoire de travail auditivo-verbale. Difficultés d'ordre exécutif (planification plus ou moins efficace, manque de flexibilité mentale spontanée) et déficit d'attention soutenue partagée en modalité visuelle. Difficultés visuo-constructives spécifiques. L'efficacité intellectuelle verbale est homogène.

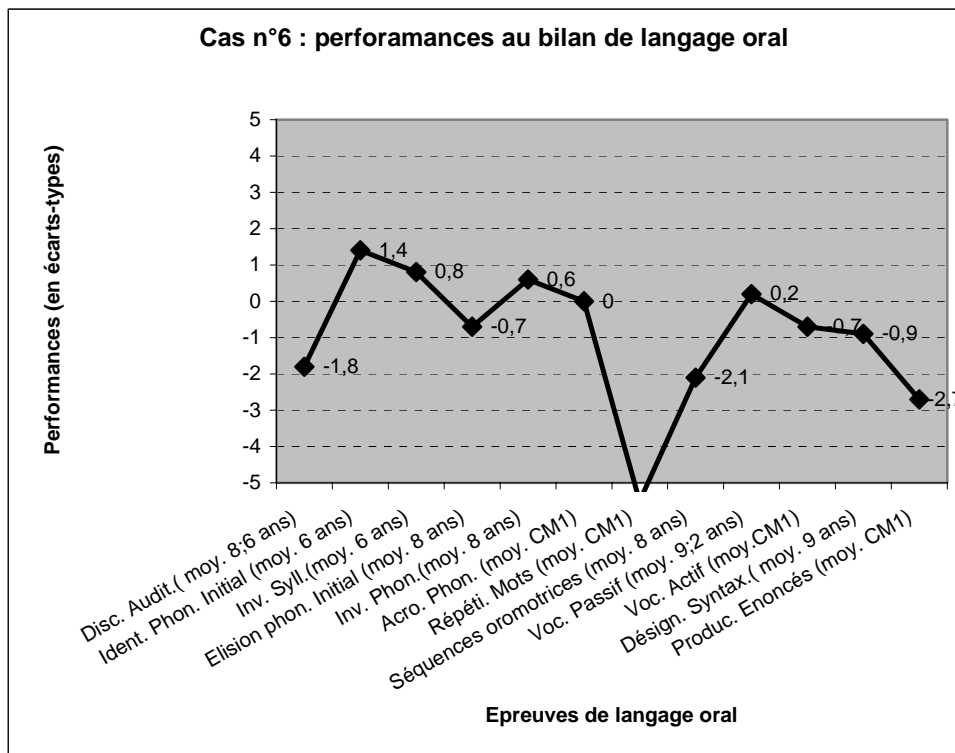


9;2 ans
 CE2
 1 an de retard
 Bilan réalisé en octobre 2005
 QIT=92
 QIV=92
 QIP=93

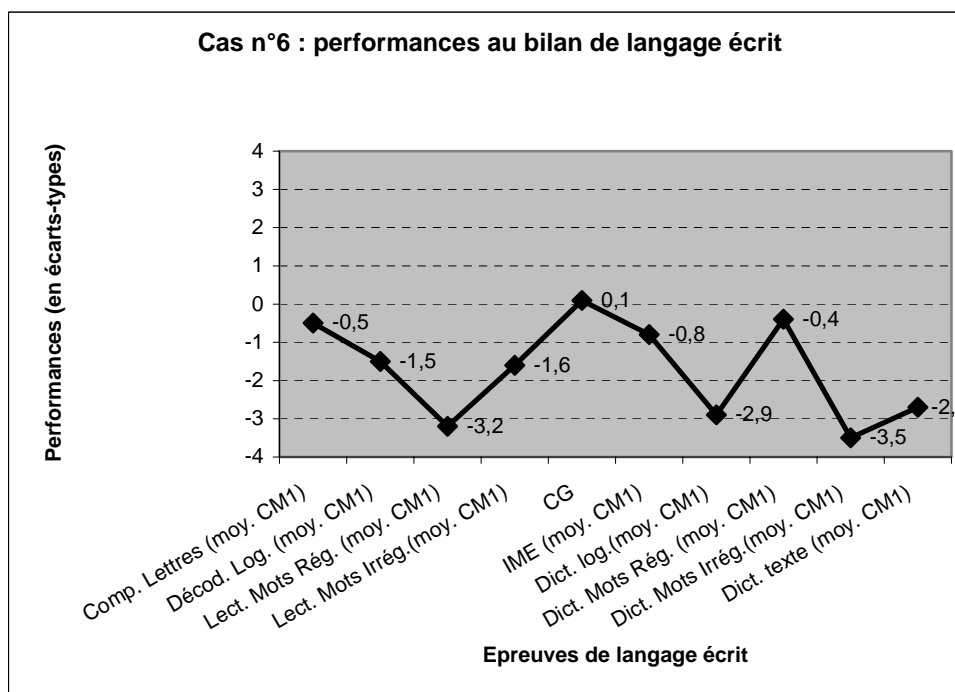


Age de lecture selon l'Alouette : 7;4 ans (-22 mois) soit un niveau CE1 novembre

Conclusions du bilan neuropsychologique : déficit d'attention partagée en modalité visuelle, touchant la rapidité comme la précision. Dysfonctionnement exécutif modéré et hétérogène. Faiblesse de la mémoire auditivo-verbale, touchant plus la manipulation que le stockage. Efficience intellectuelle globale dans la moyenne pour l'âge, non dissociée. L'efficience intellectuelle verbale est homogène. Une certaine immaturité comportementale.

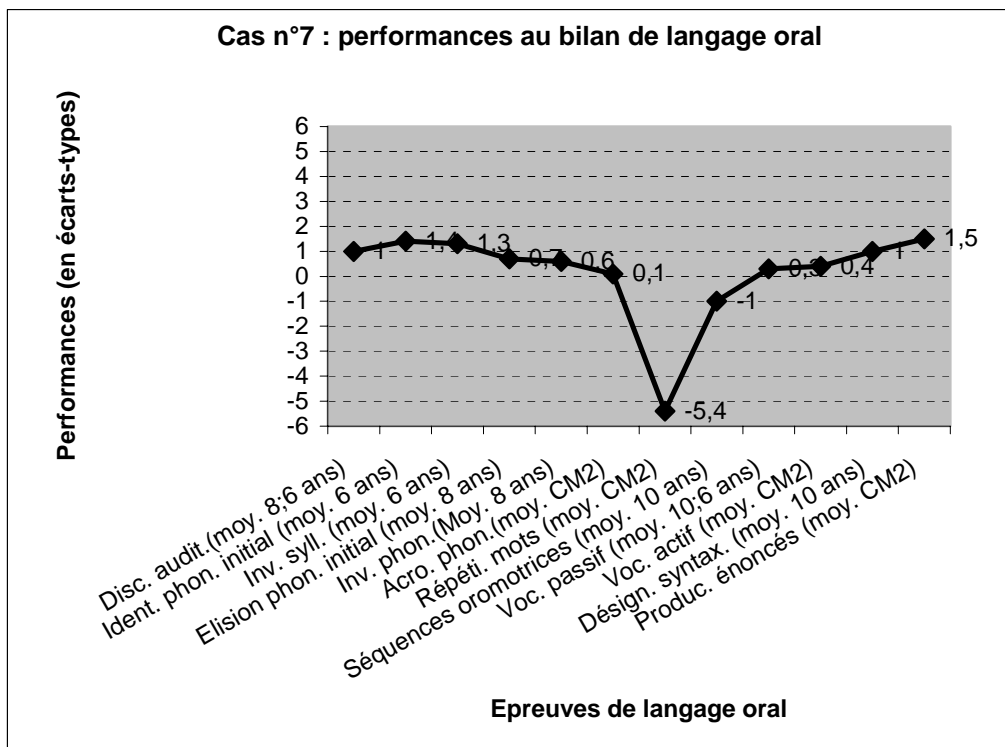


9;2 ans
 CE2
 1 an de retard
 Bilan réalisé en décembre 2005
 QIT=95
 QIV=96
 QIP=95



Age de lecture d'après l'Alouette : 7;2 ans (-24 mois) soit un niveau C.E.1 septembre

Conclusions du bilan neuropsychologique : faiblesse des praxies visuo-constructives expliquée en partie par une fragilité des gnosies spatiales et surtout par des difficultés d'ordre exécutif (planification et contrôle des productions), déficit de l'attention soutenue sélective et partagée en modalité visuelle. Les capacités en mémoire de travail sont dans la moyenne inférieure associées à une faiblesse au niveau du stockage. L'efficacité intellectuelle verbale est homogène.

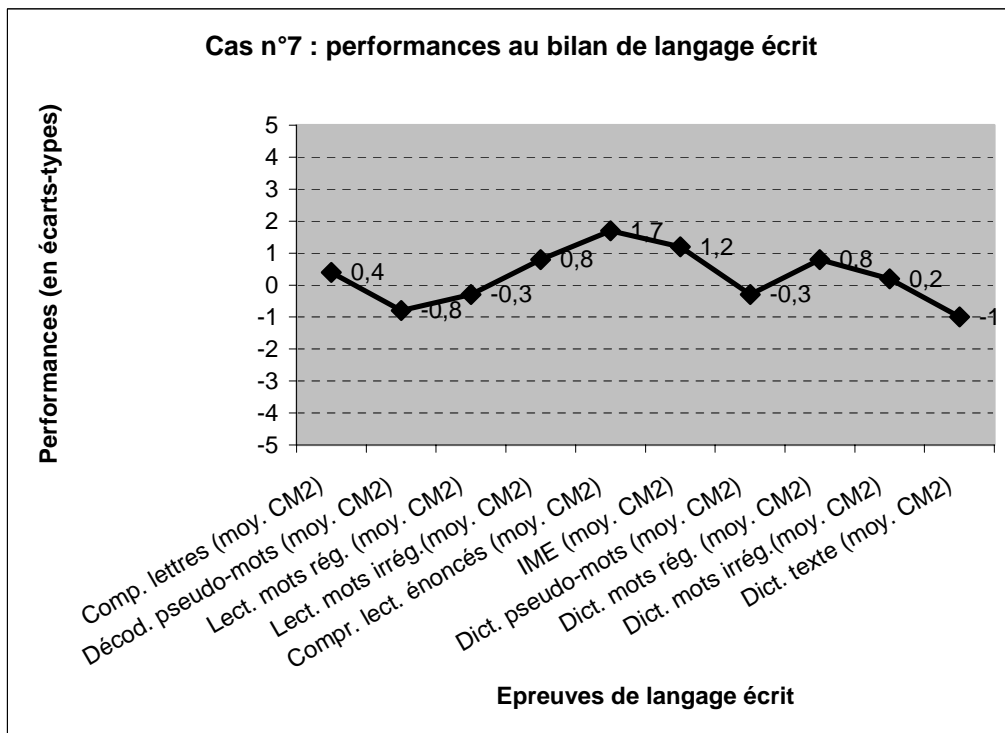


10;6 ans

CM2
Pas de redoublement

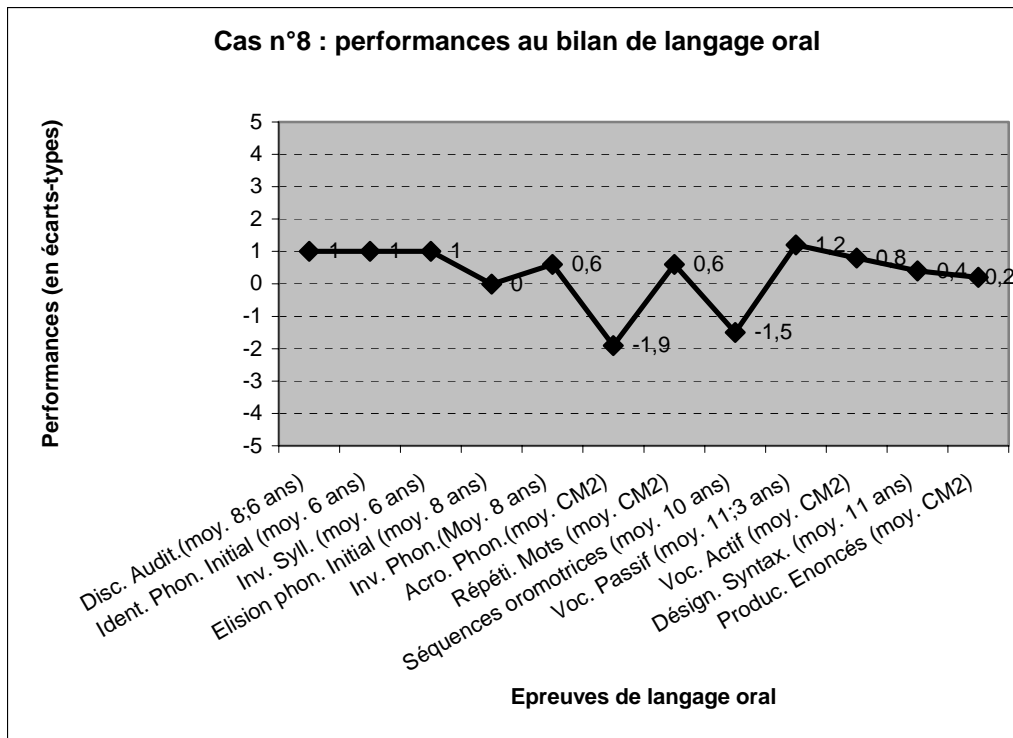
Bilan réalisé en février 2006

QIT=85
QIV=92
QIP=80

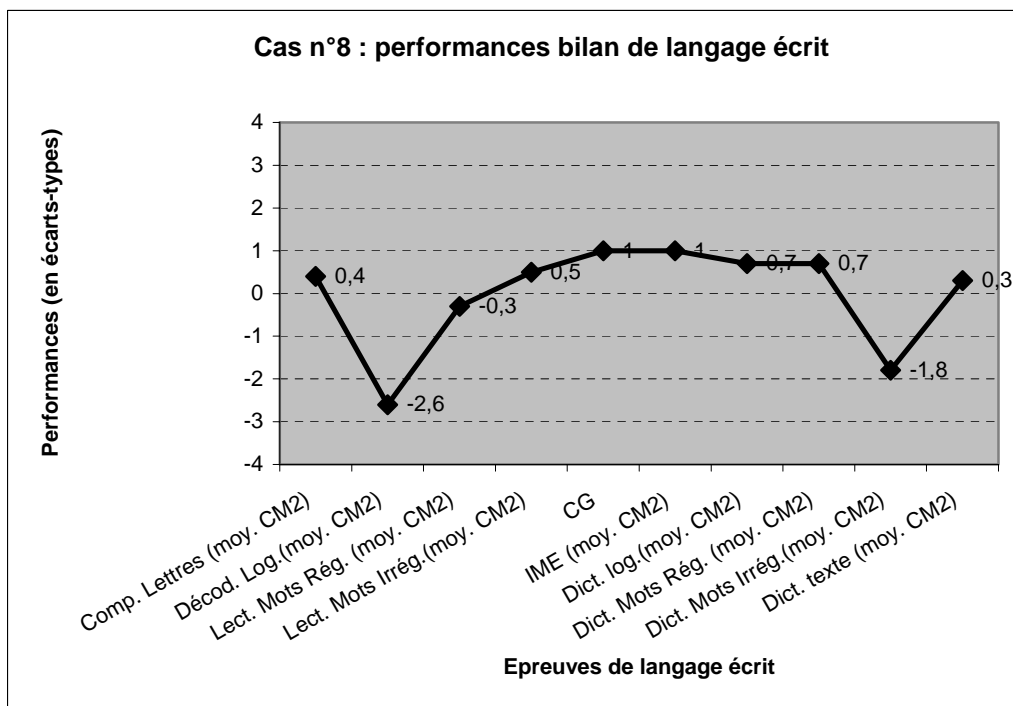


Age de lecture selon l'Alouette : 9;1 ans (-17 mois) soit un niveau CE2 août

Conclusions du bilan neuropsychologique : non communiquées au moment du traitement des résultats.

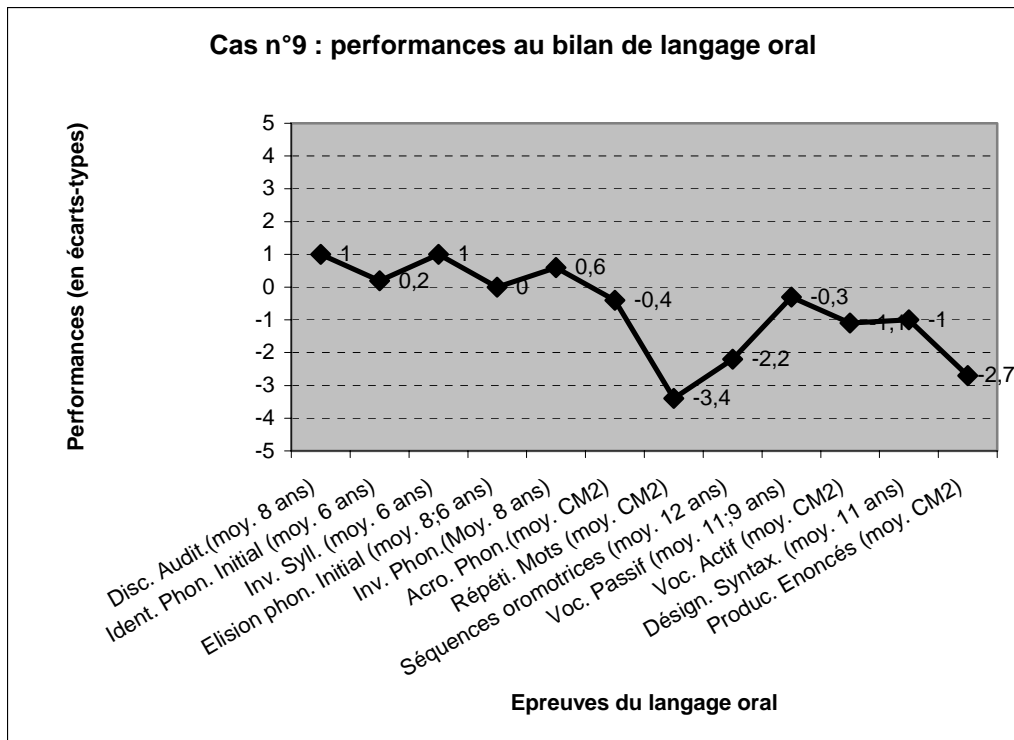


11;3 ans
 6ème
 Pas de redoublement
 Bilan réalisé en septembre 2005
 QIT=99
 QIV=103
 QIP=95

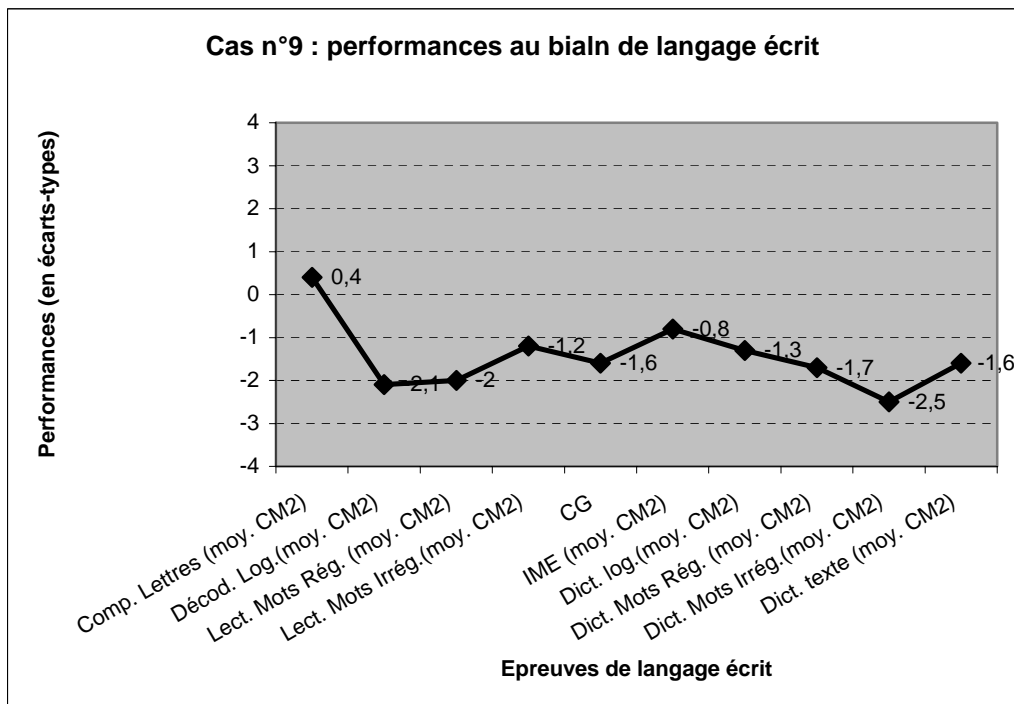


Age de lecture d'après l'Alouette : 8;10 ans (-29 mois) soit un niveau C.E.2 mai

Conclusions du bilan neuropsychologique : déficit d'attention partagée en modalité visuelle qui peut être rapproché à une faiblesse des processus de traitement associé au stockage en mémoire de travail auditivo-verbale, une impulsivité cognitive significative, manque d'efficacité des praxies visuo-constructives. L'efficacité intellectuelle verbale est homogène.



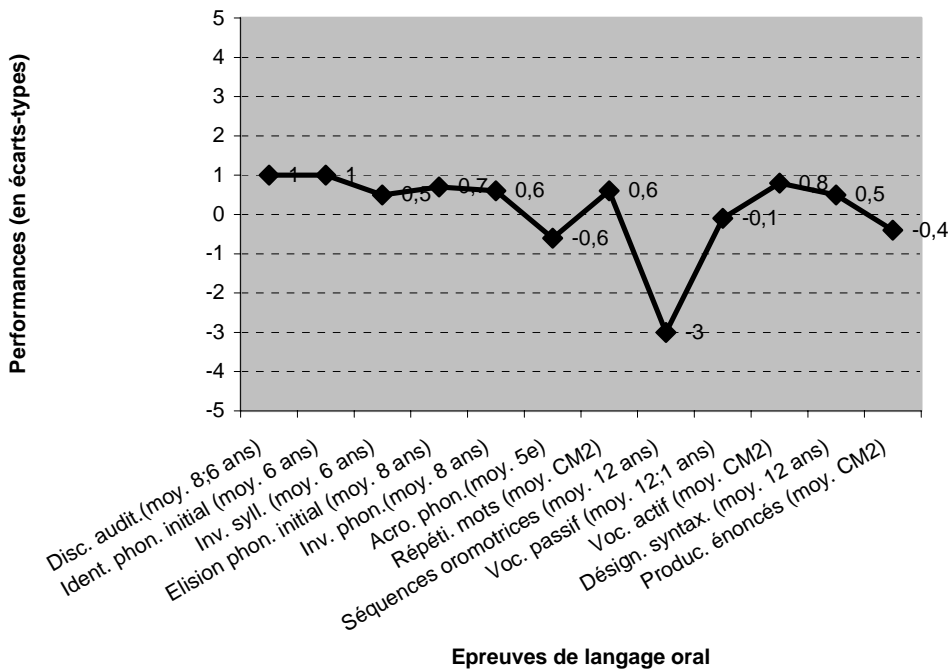
11;9 ans
 CM2
 1 an de retard
 Bilan réalisé en novembre 2005
 QIT=78
 QIV=78
 OIP=83



Age de lecture d'après l'Alouette : 7;4 ans (-53 mois) soit un niveau C.E.1 novembre

Conclusions du bilan neuropsychologique : faiblesse au niveau de la mémoire de travail auditivo-verbale, des indices de dysfonctionnement exécutif (difficile respect de la consigne, manque de rétrocontrôle des productions et planification visuo-constructive manquant d'efficacité, contrôle du comportement difficile et impulsivité cognitive). L'efficacité intellectuelle verbale est homogène hormis un lexique faible.

Cas n°10 : performances au bilan de langage oral



12;1 ans

6ème

1 an de retard

Bilan réalisé en novembre 2005

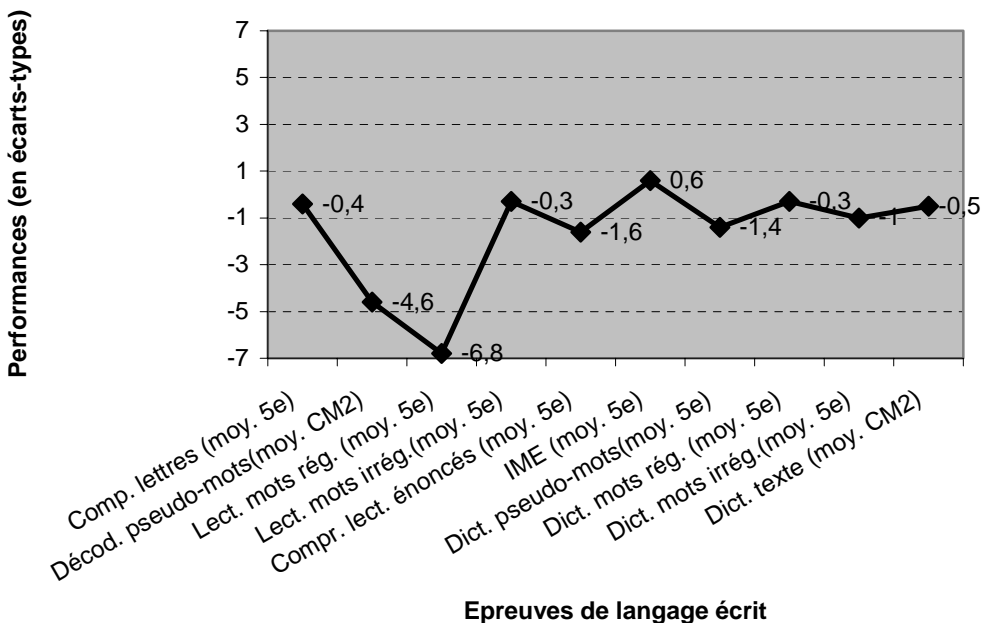
QIT=87

QIV=82

QIP=97

QIV < QIP

Cas n°10 : performances au bilan de langage écrit



Age de lecture selon l'Alouette : 8;6 ans (-43 mois) soit un niveau CE2 janvier

Conclusions du bilan neuropsychologique : non communiquées au moment du traitement des résultats.

REPARTITION DES SUJETS EN FONCTION DE LEURS PERFORMANCES

Epreuves du bilan de langage oral	au-dessus de $-0,9\sigma$	entre -1σ et $-1,9\sigma$	à partir de -2σ
Discrimination auditive	6	1	3
Identification du phonème initial (moy. 6 ans)	9	1	0
Inversion syllabique (moy. 6 ans)	9	1	0
Elision du phonème initial	7	0	3
Inversion phonémique	6	1	3
Acronymes phonémiques	6	2	2
Répétition de mots	3	0	7
Vocabulaire passif	10	0	0
Vocabulaire actif	8	1	1
Désignation syntaxique	7	2	1
Production d'énoncés	4	0	6

Epreuves du bilan de langage écrit	au-dessus de $-0,9\sigma$	entre -1σ et $-1,9\sigma$	à partir de -2σ	non fait
Comparaison de lettres	7	2	1	0
Décodage de pseudo-mots	2	1	5	2
Lecture de mots réguliers	2	2	4	2
Lecture de mots irréguliers	4	3	1	2
Compréhension en lecture d'énoncés CI	4	3	1	2
Compréhension en lecture d'énoncés CG	5	3	0	2
IME	6	1	1	2
C	7	1	0	2
PS	5	3	0	2
PLE	5	1	2	2
HP	6	2	0	2
Dictée de pseudo-mots	3	2	3	2
Dictée de mots réguliers	5	2	1	2
Dictée de mots irréguliers	1	3	4	2
Dictée de texte	3	2	2	3
DP	4	1	2	3
DU	3	2	2	3
DG	3	4	0	3

RESUME :

Selon les auteurs, la prévalence des troubles d'apprentissage dans la neurofibromatose de type 1 est de 30 à 60% contre seulement 2 à 9% dans la population générale. L'étude des différentes recherches sur ce thème a montré des résultats différant par la nature et l'importance de ces troubles langagiers ou non.

Suite à cette revue de questions, nous avons mis en place un bilan global de langage oral et écrit afin de spécifier la nature des troubles linguistiques rencontrés dans la NF1.

Les résultats obtenus auprès d'une population de 10 enfants âgés de 7 à 12 ans montrent l'existence d'un déficit global du langage. Les difficultés observées présentent une grande variabilité d'un enfant à l'autre et semblent parfois relever de troubles cognitifs plus globaux. La seule intervention de l'orthophoniste n'est pas toujours suffisante et doit alors s'inscrire dans une prise en charge pluridisciplinaire.

MOTS CLES :

- Neurofibromatose de type 1 – Maladie de Recklinghausen
- Difficultés d'apprentissage – Troubles spécifiques d'apprentissage
- Langage oral – Langage écrit
- Evaluation orthophonique
- Prise en charge – Rééducation