

UNIVERSITE PAUL-SABATIER - TOULOUSE III
FACULTE DE MEDECINE TOULOUSE RANGUEIL
Enseignement des techniques de réadaptation

Mémoire présenté en vue de l'obtention du
Certificat de capacité d'orthophonie
Octobre 2009

**Apport des OEA (OtoEmissions Acoustiques)
à l'évaluation et à la prise en charge
d'enfants présentant
des troubles perceptivo-auditifs**

Présenté par **Raffaëlle NORI-ARNAL**

Sous la direction de :

Jacqueline FRISONI VALAT : orthophoniste

Didier DESCOUENS : médecin ORL

Jury :

Anne HONEGGER : phoniatre

Jocelyne POSTH : orthophoniste

**Apport des OEA (OtoEmissions Acoustiques)
à l'évaluation et à la prise en charge
d'enfants présentant
des troubles perceptivo-auditifs**

Remerciements

Remerciements

Je remercie toutes les personnes qui m'ont permis de mener à bien ce travail :

Madame Jacqueline FRISONI VALAT, orthophoniste, maître de mémoire, pour m'avoir accueillie en stage auprès de ses patients, m'avoir fait partager son expérience clinique et m'avoir accompagnée tout au long de cette aventure.

Le Docteur Didier DESCOUENS, médecin ORL, maître de mémoire, pour m'avoir fait découvrir une autre dimension de l'audition et m'avoir apporté son éclairage clinique à chaque étape de ce travail.

Madame Jocelyne POSTH, orthophoniste, pour m'avoir donné l'occasion d'élargir le champ de cette étude.

Madame Marie GOUT, orthophoniste, pour sa précieuse coopération.

Mesdames Elsa BOTTEX et Karine LANDRI, orthophonistes, pour m'avoir accueillie au sein de leur cabinet, dans le cadre de ce travail.

Tous les patients qui ont participé à cette étude ainsi que leurs parents sans qui cette recherche n'aurait pas été possible.

Le Docteur Bernard AURIOL, médecin psychiatre, psychanalyste, pour sa disponibilité, sa relecture attentive et les conseils qu'il m'a prodigués.

Madame Evelyne VEUILLET, chercheur au Laboratoire « Neurosciences et systèmes sensoriels » du CNRS de l'université Claude Bernard – Lyon 1, pour la documentation qu'elle m'a communiquée.

Monsieur Jean-François MARLET, audioprothésiste et **le Docteur Christian GAUTHIER**, médecin généraliste, représentant de la société Phonac, pour leur accueil et les informations techniques qu'ils m'ont livrées.

L'ensemble de mes maîtres de stage et enseignants qui, tout au long de ces études, m'ont fait partager leur savoir et leur expérience.

Enfin, j'exprime toute ma reconnaissance à mes proches qui m'ont entourée et encouragée pendant ce long parcours de reconversion.

Je remercie ma mère pour avoir été une Mamie attentive et disponible pour Gauthier pendant toutes ces années d'étude.

Je remercie Patrick pour sa confiance, sa compréhension, sa patience et son soutien de chaque instant.

Sommaire

<u>Remerciements</u>	p 3
<u>Sommaire</u>	p 6
<u>Introduction</u>	p 13
<u>Partie théorique</u>	p 17
<u>Chapitre 1</u>	
Les voies auditives efférentes médianes : situation anatomique et rôle physiologique	p 18
1 Anatomie des voies auditives efférentes médianes	p 18
2 Rôle physiologique du système efférent médian	p 19
2.1 Rôle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne : amplification du message sonore	p 20
2.2 Rôle de l'oreille interne : amplification du message sonore et sélectivité fréquentielle grâce aux mécanismes cochléaires actifs	p 20
2.2.1 L'organisation tonotopique de la cochlée	p 21
2.2.2 Les mécanismes cochléaires actifs : amplification du message sonore et sélectivité fréquentielle	p 22
2.3 Rôle du système efférent médian : amélioration de la discrimination auditive dans le bruit par la modulation des mécanismes cochléaires actifs	p 23
<u>Chapitre 2</u>	
L'exploration du système efférent médian par les OEA	p 25
1 Les OEA	p 25
1.1 Définition	p 25
1.2 Enregistrement, spectre fréquentiel et amplitude des OEA	p 25
1.2.1 Reproductibilité et spectre fréquentiel des OEA	p 26
1.2.2 Amplitude des OEA	p 27
1.3 Conditions de mesure des OEA provoquées	p 28

2 Utilisation des OEA provoquées pour l'exploration fonctionnelle du système efférent médian	p 28
3 Quels critères pour un système efférent médian fonctionnel?	p 32
3.1 Système efférent médian latéralisé à droite	p 32
3.2 Diminution d'amplitude des OEA induite par une stimulation controlatérale	p 32

Chapitre 3

Dysfonctionnement du système efférent médian dans les troubles de la perception auditive et l'hyperacousie	p 34
---	------

1 Système efférent médian et trouble de la perception auditive	p 34
1.1 Définition et mise en évidence d'un trouble perceptivo-auditif	p 34
1.2 Dysfonctionnement du système efférent médian dans les troubles perceptivo-auditifs	p 35
2 Système efférent médian et hyperacousie	p 35
2.1 Définition et caractéristiques cliniques de l'hyperacousie	p 35
2.2 Démarche diagnostique de l'hyperacousie	p 36
2.3 Etiologie de l'hyperacousie	p 37
2.4 Dysfonctionnement du système efférent médian dans l'hyperacousie	p 38

Chapitre 4

Dysfonctionnement du système efférent médian dans les troubles du langage oral et/ou écrit	p 40
1 Système efférent médian et troubles du langage oral	p 40
2 Système efférent médian et troubles du langage écrit	p 41
3 Système efférent médian et troubles du langage : vers une synthèse	p 41
4 Système efférent médian et facteurs génétiques à l'origine des troubles du langage oral et écrit	p 42

<u>Partie pratique</u>	p 44
<u>Chapitre 1</u>	
<u>Rappel des hypothèses et présentation de la méthodologie générale</u>	p 45
<u>Chapitre 2</u>	
<u>Traitement de la première hypothèse</u>	p 46
1 La population	p 46
1.1 Critères généraux de sélection	p 46
1.2 Constitution de la population	p 46
1.2.1 Constitution du groupe 1 (G1) : retards de parole et de langage	p 46
1.2.2 Constitution du groupe 2 (G2) : troubles sévères de développement du langage	p 47
1.2.3 Description des sujets de chaque groupe	p 48
1.3 Modalités d'identification des troubles perceptivo-auditifs	p 48
1.3.1 Les évaluations phonologiques	p 48
1.3.2 Les évaluations auditivo-gnosiques	p 49
1.3.3 Les signes d'appel d'un déficit perceptivo-auditif	p 50
1.4 Occurrence des signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif : synthèse et analyse	p 52
1.4.1 Tableaux de synthèse des signes d'appel pour chaque groupe	p 52
1.4.2 Analyse de l'occurrence des signes d'appel	p 55
2 L'évaluation neuroacoustique de la population	p 56
2.1 L'entretien clinique	p 57
2.2 L'exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne	p 57
2.3 L'exploration fonctionnelle du système efférent médian par la mesure des OEA	p 58
2.3.1 Critères retenus pour évaluer l'efficacité du système efférent médian	p 58
2.3.2 Dispositif d'enregistrement des OEA et données recueillies au cours de l'examen	p 59

2.3.3	Interprétation des données recueillies lors de l'enregistrement des OEA	p 60
3	Présentation et analyse des évaluations neuroacoustiques	p 61
3.1	Présentation des résultats des évaluations neuroacoustiques	p 61
3.1.1	Présentation individuelle des résultats	p 61
3.1.2	Présentation synthétique des résultats	p 62
3.2	Analyse des résultats des évaluations neuroacoustiques	p 65
3.2.1	Remarque préalable sur l'interprétation des résultats des OEA	p 65
3.2.2	Analyse de l'évolution de l'efficacité du système efférent médian	p 65
3.2.3	Analyse des résultats par rapport à la première hypothèse	p 66
3.2.4	Analyse des résultats par rapport à l'étiologie des troubles perceptivo-auditifs	p 68
3.2.5	Analyse des résultats par rapport aux signes d'appel d'un dysfonctionnement du système efférent médian	p 68
3.2.6	Analyse des résultats par rapport à l'évolution des troubles linguistiques	p 70
	<u>Chapitre 3</u>	
	<u>Traitement de la deuxième hypothèse</u>	p 72
	1 La population	p 72
	2 La méthode d'évaluation	p 72
2.1	L'anamnèse des parents	p 73
2.2	Le questionnaire sur l'hyperacousie	p 73
2.3	L'évaluation neuroacoustique	p 73
2.3.1	L'entretien clinique	p 74
2.3.2	L'exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne	p 74
2.3.3	L'exploration fonctionnelle du système efférent médian par la mesure des OEA	p 74

3 Présentation et analyse des évaluations neuroacoustiques	p 74
3.1 Présentation des résultats des évaluations neuroacoustiques	p 74
3.2 Analyse des résultats des évaluations neuroacoustiques	p 78
3.2.1 Remarque préalable sur l'interprétation des résultats des OEA	p 78
3.2.2 Analyse des résultats par rapport à la deuxième hypothèse	p 78
3.2.3 Analyse des résultats par rapport au vécu des parents vis-à-vis du bruit	p 79
3.2.4 Analyse des scores au questionnaire sur l'hyperacousie	p 80
3.2.5 Analyse du lien entre l'hypersensibilité auditive des parents et celle de leur enfant	p 81
<u>Chapitre 4</u>	
<u>Discussion</u>	p 82
1 Synthèse des résultats et questionnements	p 82
1.1 Synthèse des résultats par rapport à l'étiologie d'un trouble perceptivo-auditif	p 82
1.2 Synthèse des résultats par rapport à la première hypothèse	p 83
1.3 Synthèse des résultats par rapport à la deuxième hypothèse	p 84
1.4 Synthèse des résultats par rapport à la latéralité	p 85
1.5 Synthèse des résultats par rapport à l'hypersensibilité auditive	p 86
1.6 Limites liées à la méthodologie	p 88
2 Perspectives de notre travail en termes d'évaluation, de prévention et de prise en charge	p 89
2.1 Perspectives au niveau de l'évaluation	p 89
2.2 Perspectives au niveau de la prévention	p 90
2.3 Perspectives au niveau de la prise en charge	p 90
2.3.1 Prise en charge orthophonique	p 90
2.3.2 Prise en charge ORL	p 91
<u>Conclusion</u>	p 92

Bibliographie

p 96

Annexes

p 101

Résumé

p 124

Introduction

Introduction

Problématique

Comme nous pouvons le constater en clinique orthophonique, nombre d'enfants présentant un trouble perceptivo-auditif connaissent des difficultés en langage oral et/ou écrit. Si l'on retrouve des épisodes d'otites séromuqueuses à répétition ou de problèmes tubaires dans l'anamnèse de certains, ils sont nombreux à être exempts d'antécédents ORL. Qu'en est-il alors de l'origine de leurs troubles ?

Cette question nous semble d'importance car, connaître l'étiologie d'un trouble permet d'apporter des éléments de réflexion sur son pronostic, son évolution et, par conséquent, ses modalités de prise en charge.

Depuis quelques années, les voies auditives efférentes médianes, impliquées dans la discrimination de la parole dans le bruit, intéressent la recherche sur les troubles perceptivo-auditifs. Leur exploration fonctionnelle s'est développée, dans les années 90, grâce à la mise au point d'une technique basée sur le recueil des Otoémissions acoustiques (OEA), d'après les travaux de l'équipe du Professeur Collet à Lyon.

Ainsi, un dysfonctionnement de ces voies a pu être mis en évidence chez des enfants présentant des troubles perceptivo-auditifs ainsi que chez des sujets hyperacousiques.

Les conditions écologiques dans lesquelles évoluent les enfants étant bruyantes, on peut s'interroger sur les conséquences d'un dysfonctionnement des voies efférentes médianes sur le développement du langage oral et sur l'acquisition du langage écrit.

C'est ainsi qu'un manque d'efficacité de ces voies a été pointé chez des sujets présentant une pathologie du langage écrit (dyslexie, dysorthographe), associée à un déficit perceptivo-auditif.

En revanche, notre revue de littérature ne nous a pas permis de statuer sur l'efficacité des voies efférentes médianes dans les troubles du langage oral.

Ce constat nous a conduits à formuler notre première hypothèse.

Hypothèses

Notre première hypothèse pose la question suivante : **pourrait-on observer un dysfonctionnement des voies efférentes médianes dans les troubles du langage oral (retards de parole et de langage, troubles sévères de développement du langage) associés à un déficit perceptivo-auditif ?**

L'expérience clinique de Madame Frisoni Valat, orthophoniste, et celle du Docteur Descouens, médecin ORL pratiquant l'exploration des voies efférentes médianes, nous ont apporté des éléments de réponse. Sur plusieurs années, ils ont suivi l'efficacité des voies efférentes médianes de patients présentant un déficit perceptivo-auditif ou une hypersensibilité auditive dans le cadre de retards de parole et de langage oral. Chez la majorité d'entre eux, ils ont pu constater un dysfonctionnement des voies efférentes médianes.

Nous avons réalisé le même constat auprès d'enfants présentant des troubles du langage oral plus sévères tels la dysphasie.

Divers signes d'appel familiaux mis en évidence lors de l'anamnèse des sujets de notre étude (antécédents parentaux de troubles du langage oral ou des apprentissages ; hypersensibilité auditive exprimée par certains parents, ...) ainsi que l'émergence, ces dernières années, d'une théorie génétique concernant la dyslexie et la dysphasie, nous ont conduit à formuler notre deuxième hypothèse : **le dysfonctionnement des voies efférentes médianes aurait-il un caractère héréditaire ?**

L'exploration fonctionnelle des voies efférentes médianes des parents de nos patients nous a permis de vérifier cette seconde hypothèse pour la majorité des familles. Seuls quelques cas n'ont pu être résolus du fait de pathologies auditives empêchant l'exploration de ces voies.

Notre problématique et nos hypothèses de recherche ayant été posées, nous présentons maintenant la structure de notre travail.

Architecture du mémoire

Notre étude s'articule autour de deux pôles, une partie théorique suivie d'une partie pratique.

Dans la partie théorique, nous présentons les concepts qui ont guidé notre réflexion et nous ont conduit à formuler nos hypothèses.

Dans la partie pratique, nous présentons les moyens mis en oeuvre pour tester nos hypothèses de travail (sélection de la population, méthodologie d'évaluation). Nous présentons et analysons les résultats obtenus ; puis, avant de conclure, nous proposons une discussion portant sur les questionnements et perspectives qu'ont suscités ces recherches.

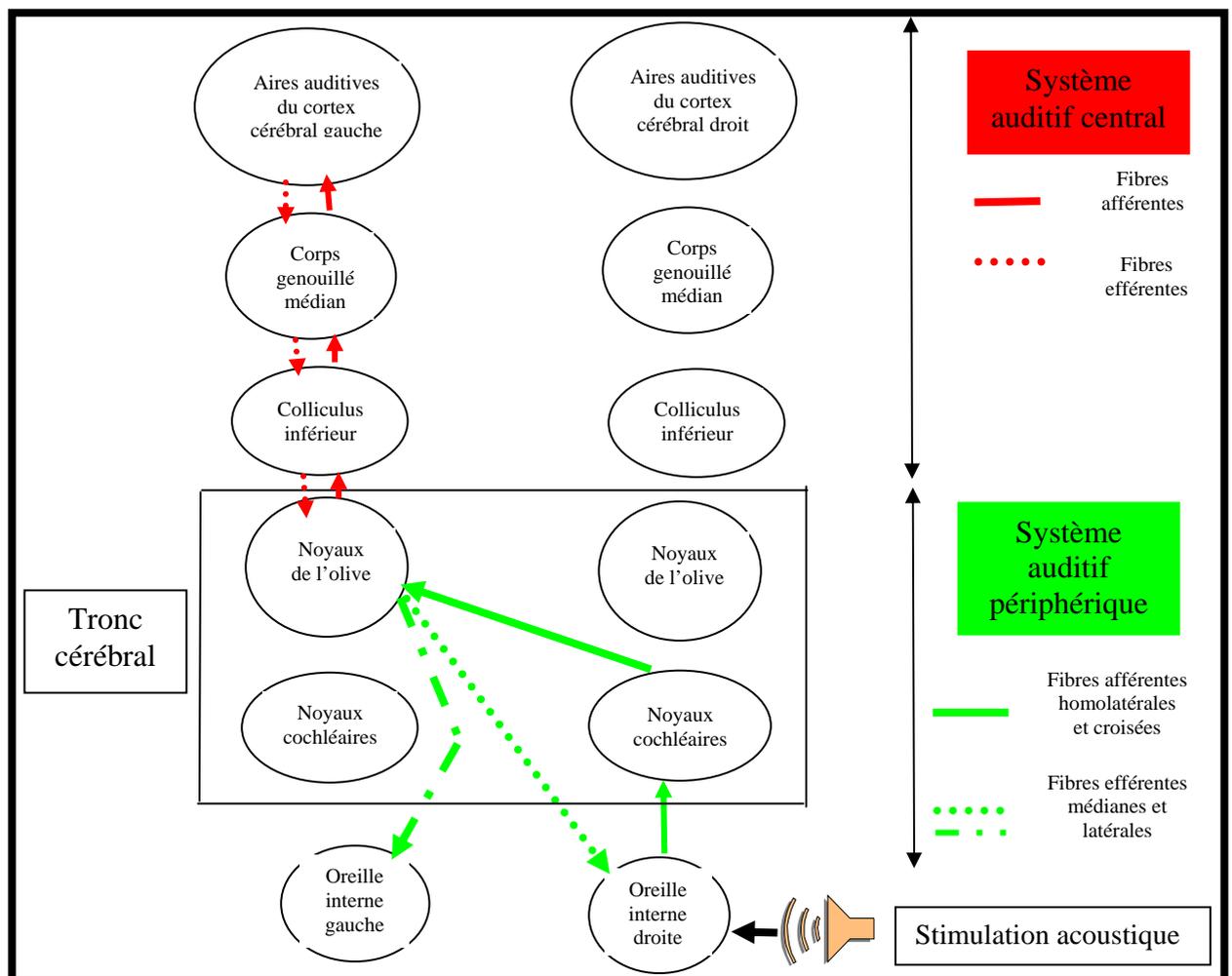
Partie théorique

Chapitre 1

Les voies auditives efférentes médianes : situation anatomique et rôle physiologique

1 Anatomie des voies auditives efférentes médianes

Notre système auditif se compose de deux sous-systèmes : le système auditif périphérique et le système auditif central. **Les fibres auditives efférentes médianes** font partie du système auditif périphérique (elles sont figurées par des pointillés verts sur le schéma ci-après).



Document 1 : Systèmes auditifs périphérique et central :

Schéma des voies auditives afférentes et efférentes sollicitées lors d'une stimulation acoustique à l'oreille droite

Le système auditif périphérique comprend une voie afférente et une voie efférente constitutives du nerf auditif.

La voie afférente comprend :

- des fibres afférentes homolatérales reliant l'oreille interne aux noyaux cochléaires du tronc cérébral puis
- des fibres afférentes, croisées à 80 %, reliant les noyaux cochléaires aux noyaux de l'olive.

La voie efférente est constituée par des fibres efférentes issues des noyaux de l'olive et se projetant directement sur la cochlée de l'oreille interne. On distingue 2 voies efférentes :

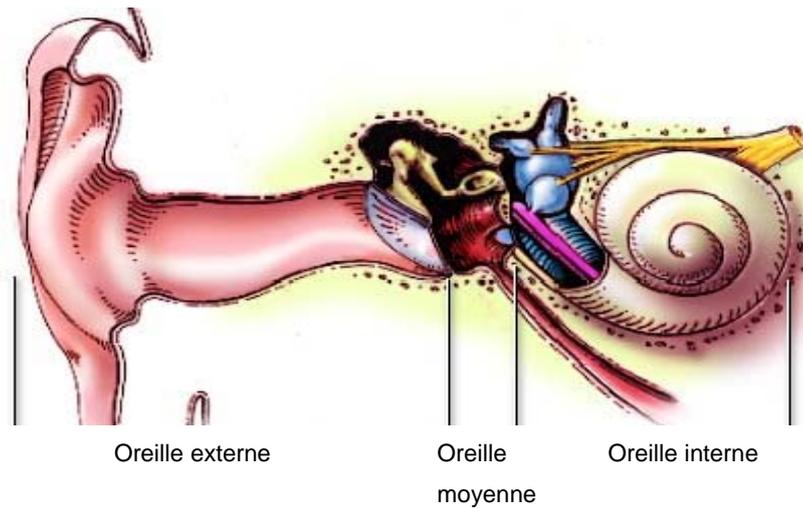
- la voie efférente latérale dont les fibres (majoritairement directes) sont issues du noyau latéral de l'olive,
- **la voie efférente médiane ou système efférent médian** dont les fibres, croisées à 75 %, sont issues du noyau médian de l'olive.

Le système auditif central comprend les voies auditives afférentes reliant le tronc cérébral aux aires auditives (primaires et secondaires) du cortex cérébral en passant par des relais : le colliculus inférieur et le corps genouillé médian. Des voies auditives efférentes parcourent le chemin inverse depuis les aires auditives jusqu'au tronc cérébral.

2 Rôle physiologique du système efférent médian

Après avoir rappelé les rôles joués par l'oreille dans le traitement du signal sonore, nous décrivons le rôle joué par le système efférent médian dans la perception auditive.

L'oreille, composée de trois parties (oreille externe, moyenne et interne), transforme le signal acoustique, qui est une vibration mécanique, en un signal électrique, capable de stimuler les fibres afférentes du nerf auditif.



Document 2 : Schéma de l'oreille

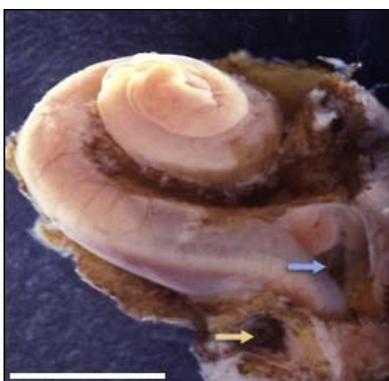
2.1 Rôle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne : amplification du message sonore

L'oreille externe (constituée du pavillon et du conduit auditif externe) et l'oreille moyenne (constituée du tympan et de la chaîne ossiculaire) transmettent, en l'amplifiant, le signal acoustique à l'oreille interne.

2.2 Rôle de l'oreille interne : amplification du message sonore et sélectivité fréquentielle grâce aux mécanismes cochléaires actifs

L'oreille interne est un milieu liquidien constitué des canaux semi-circulaires (organes de l'équilibre) et de la cochlée (organe de l'audition).

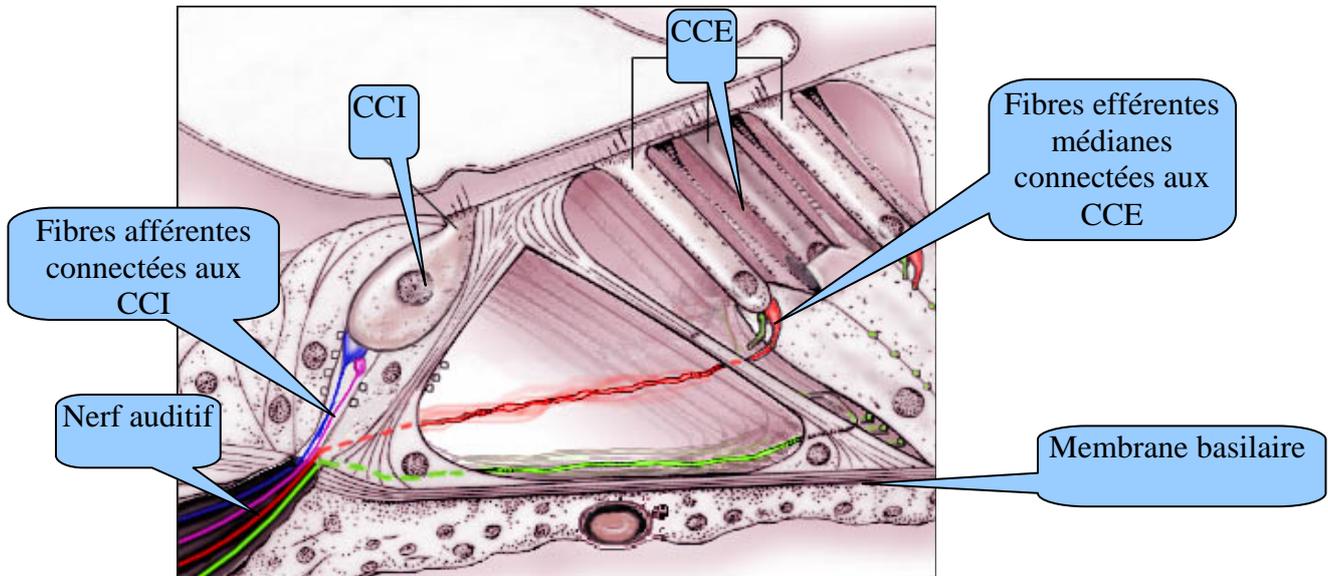
Sur toute sa longueur, la cochlée s'enroule sur deux tours et demi de spires tel un limaçon.



Document 3 : Cochlée de fœtus

2.2.1 L'organisation tonotopique de la cochlée

L'intérieur de la cochlée est tapissé par la membrane basilaire qui soutient l'appareil sensoriel : l'organe de Corti. Ce dernier supporte les cellules neurosensorielles : les cellules ciliées internes (CCI) et les cellules ciliées externes (CCE).

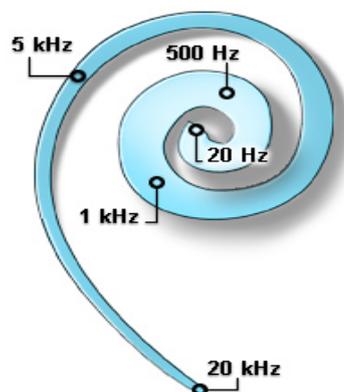


Document 4 : Schéma en coupe de l'Organe de Corti

Les cellules ciliées internes (CCI)

Les CCI sont connectées aux fibres afférentes du nerf auditif.

Chaque fibre afférente est spécifique d'une fréquence donnée : elle est stimulée par les sons de cette fréquence caractéristique. Les fibres de la base de la cochlée sont spécifiques des fréquences aiguës et les fibres de l'apex sont spécifiques des fréquences graves : on parle **d'organisation tonotopique de la cochlée**.



Document 5 : Organisation tonotopique de la cochlée

Il est à noter que l'on retrouve cette organisation tonotopique tout au long des voies afférentes, au niveau des différents relais (noyaux cochléaires et noyaux de l'olive, colliculus inférieur et corps genouillé médian), jusqu'aux aires auditives primaires du cortex cérébral.

Les cellules ciliées externes (CCE)

Les CCE sont connectées aux fibres efférentes médianes du nerf auditif. Ces connexions sont plus nombreuses sur les CCE de la base (fréquences aiguës et moyennes) que sur celles de l'apex (fréquences graves).

De plus, il semblerait qu'il existe une projection tonotopique des fibres efférentes médianes sur les CCE, similaire à l'organisation tonotopique que l'on connaît pour les fibres afférentes (Moulin et Collet, 1996, p 127).

D'un point de vue ontogénique, c'est au cours de la première année de vie que les fibres efférentes médianes apparaissent. Chez le nouveau-né, les CCE ne sont connectées qu'à des fibres afférentes. Puis, progressivement, des fibres efférentes apparaissent et se connectent aux CCE, remplaçant les fibres afférentes qui disparaissent.

Dans une cochlée mature, les CCE ne sont connectées qu'à quelques fibres afférentes dont on connaît mal le rôle. Peut-être servent-elles à informer le cortex auditif sur l'état de contraction des CCE ?

En effet, les CCE présentent une caractéristique essentielle : elles sont contractiles. Grâce à certaines protéines membranaires telle la prestine, elles présentent un fort pouvoir de contraction. Cette capacité concerne essentiellement les CCE de la base et de la partie médiane de la cochlée, les CCE de l'apex en seraient dépourvues.

2.2.2 Les mécanismes cochléaires actifs : amplification du message sonore et sélectivité fréquentielle

Sous l'effet de la vibration acoustique transmise par l'oreille moyenne aux liquides de l'oreille interne, la membrane basilaire de l'organe de Corti ondule et se déforme dans la zone de la cochlée correspondant à la fréquence du signal acoustique.

Les signaux acoustiques d'intensité normale (60-70 dB) induisent une déformation de la membrane basilaire de faible amplitude. Cette déformation est insuffisante pour provoquer la dépolarisation des CCI et, par là même, permettre la stimulation des fibres afférentes du nerf auditif.

Interviennent alors les CCE. Grâce à leurs propriétés électromotiles, elles se contractent et augmentent considérablement l'amplitude de déformation de la membrane basilaire dans la zone cochléaire spécifique de la fréquence du signal. Ainsi sont déclenchées la dépolarisation des CCI et la stimulation du nerf auditif : **l'ensemble de ces phénomènes, appelé mécanismes cochléaires actifs, permet d'amplifier l'intensité du message sonore tout en préservant sa sélectivité fréquentielle.**

Pour des signaux acoustiques de forte intensité, la membrane basilaire est déformée sur une large zone autour de la fréquence cible du signal et la sélectivité fréquentielle s'en trouve largement diminuée.

2.3 Rôle du système efférent médian : amélioration de la discrimination auditive dans le bruit par la modulation des mécanismes cochléaires actifs

En 1956, les travaux de Galambos sont les premiers à montrer un effet inhibiteur du système efférent médian sur les mécanismes cochléaires actifs. Mais il faut attendre les travaux de Brownell et coll. en 1985 puis Guinan et Gifford en 1988 pour comprendre que **le système efférent médian diminue les mécanismes cochléaires actifs en agissant directement sur les CCE par la réduction de leur activité contractile** (Moulin et Collet, 1996, p 12-14).

Le système efférent médian semble donc avoir un effet inhibiteur sur les mécanismes cochléaires actifs mais pour quel impact sur la discrimination auditive ?

En 1997, Michely et coll. émettent l'hypothèse que le système efférent médian pourrait **améliorer la discrimination auditive dans le bruit.**

En 2004, Kumar et coll. montrent que le système efférent médian permet une meilleure discrimination de la parole dans le bruit **en diminuant la perception du bruit de fond** par son effet inhibiteur sur les mécanismes cochléaires actifs.

Comme nous l'indiquent les dates de ces publications, le rôle joué par le système efférent médian dans la perception auditive n'a été découvert que récemment.

Jusque là, l'exploration fonctionnelle des voies efférentes médianes était menée sur l'animal du fait de l'utilisation de méthodes invasives, comme la stimulation du faisceau efférent au niveau du plancher du quatrième ventricule (Moulin et Collet, 1996, p 12-14).

La découverte des OEA par Kemp en 1978, puis le perfectionnement, dans les années 80, des appareils de mesure des OEA ont permis le développement de techniques non invasives permettant l'exploration du système efférent médian chez l'homme.

Chapitre 2

L'exploration du système efférent médian par les OEA

Dans ce chapitre, nous décrivons tout d'abord les OEA puis les modalités de leur utilisation dans l'exploration fonctionnelle du système efférent médian.

1 Les OEA

1.1 Définition

Les OEA représentent des sons créés par la contraction des CCE. Ces sons sortent de la cochlée et circulent à contre sens jusqu'au tympan.

On distingue les OEA spontanées générées en l'absence de toute stimulation acoustique et les OEA provoquées générées par une stimulation acoustique.

Les OEA spontanées ne sont présentes que chez 30 à 40 % des individus. Leur signification reste pour l'instant inconnue.

Les OEA provoquées sont obtenues dans plus de 90 % voire 100 % des oreilles d'enfants et d'adultes jeunes normo-entendants (Moulin, Collet, 1996, p 57).

Les OEA étant des sons, on les caractérise par leur spectre fréquentiel et leur amplitude.

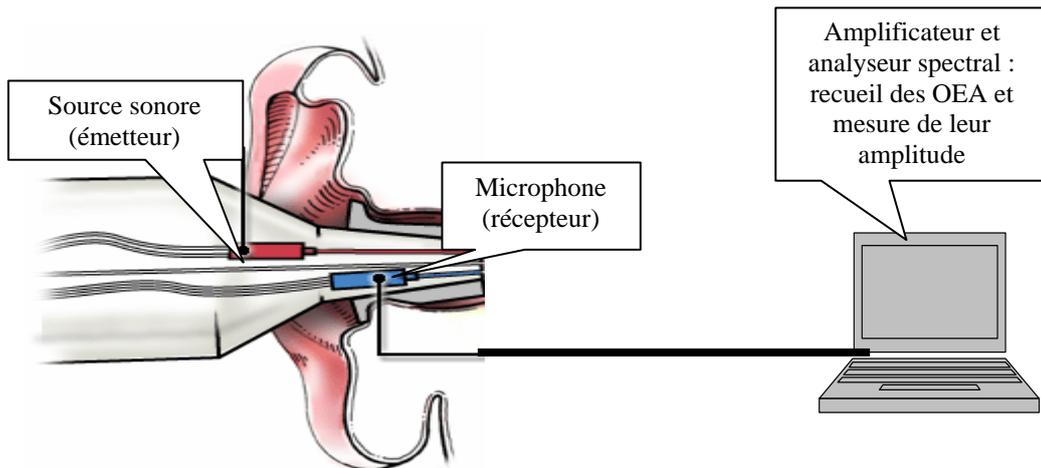
1.2 Enregistrement, spectre fréquentiel et amplitude des OEA

L'enregistrement des OEA est réalisé par un appareil de mesure simple : un système de recueil et de traitement des sons. Ce système est composé :

- d'un microphone (récepteur) placé à l'entrée du conduit auditif externe et relié à
- un amplificateur et un analyseur spectral permettant l'analyse du spectre fréquentiel des OEA.

Pour obtenir des OEA provoquées, on ajoute à ce dispositif une source sonore (émetteur) qui envoie, dans l'oreille testée, des stimulations acoustiques provoquant la contraction des CCE et donc la formation d'otoémissions.

On peut citer comme matériel, la machine ECHOPORT ILO 288 fonctionnant avec le logiciel d'analyse spectrale EZ Screen.



Document 6 : Dispositif de recueil des OEA provoquées

Les OEA étant des sons de faible intensité, la principale difficulté est de les différencier du 'bruit de fond', constitué par tous les bruits aléatoires environnants tels que les bruits de respiration du patient, les bruits provoqués par des mouvements, le bruit ambiant dans la salle d'examen, ...

Ainsi, afin de faire cette distinction, on utilise une propriété caractéristique des OEA : leur remarquable reproductibilité chez un sujet donné.

1.2.1 Reproductibilité et spectre fréquentiel des OEA

Afin d'exploiter la reproductibilité des OEA, on envoie plusieurs stimulations consécutives par la source sonore. En général, un minimum de 260 stimuli est requis afin de faire ressortir les OEA du bruit de fond.

Sur l'écran d'affichage, le spectre fréquentiel des OEA apparaît en bleu et celui du bruit de fond en rouge.



Document 7 : Spectre fréquentiel d'OEA

Au fur et à mesure des stimulations, l'analyseur spectral traite les réponses obtenues : elles sont empilées alternativement dans deux mémoires 'A' et 'B'. Chaque fois que 10 réponses ont été empilées dans les mémoires, l'analyseur les compare et calcule leur corrélation : on obtient ainsi un indice de reproductibilité (en %) qui évolue de façon croissante jusqu'à la fin de l'examen. Pour certains auteurs, **les résultats obtenus sont considérés comme valides si l'indice final de reproductibilité atteint au moins 50 %** (c'est à dire que la corrélation entre les mémoires 'A' et 'B' est au moins égale à 50% en fin d'examen). Pour d'autres auteurs, un indice final de reproductibilité avoisinant 75% est requis (Moulin, Collet, 1996, p 22).

1.2.2 Amplitude des OEA

Outre l'indice de reproductibilité des OEA, l'analyseur spectral calcule leur amplitude maximale. Une amplitude pondérée peut être obtenue en multipliant l'amplitude maximale par l'indice final de reproductibilité.

L'amplitude pondérée des OEA diminue avec l'âge : elle est plus élevée chez le nourrisson et chez l'enfant (amplitude pondérée moyenne de 14,5 dB ; Elbaz et coll. 1989, p 61) que chez l'adulte (amplitude pondérée moyenne entre 9,2 et 12,3 dB ; Moulin, Collet, 1996, p 61).

1.3 Conditions de mesure des OEA provoquées

Intégrité de l'oreille moyenne et de l'oreille externe

Les sons générés par la contraction des CCE circulent à travers l'oreille moyenne et l'oreille externe. L'intégrité anatomique et fonctionnelle de ces dernières est donc nécessaire au recueil des OEA provoquées. Ainsi, dans certaines pathologies telles que les otites séromuqueuses, un dysfonctionnement tubaire ou en présence d'obstacles dans le conduit auditif externe, le recueil des OEA n'est pas fiable.

Seuils d'audition en audiométrie tonale

En 1978, Kemp montre l'absence d'OEA pour des pertes auditives supérieures à 30 dB HL. De façon générale, le taux de présence des OEA diminue lorsque la perte auditive augmente et se rapproche de 30 dB HL.

2 Utilisation des OEA provoquées pour l'exploration fonctionnelle du système efférent médian

Les OEA provoquées permettent de mesurer l'activité contractile des CCE. Or, comme nous l'avons vu, cette activité est modulée par le système efférent médian. Ainsi, le recueil des OEA permet-il d'apprécier le fonctionnement de ce système.

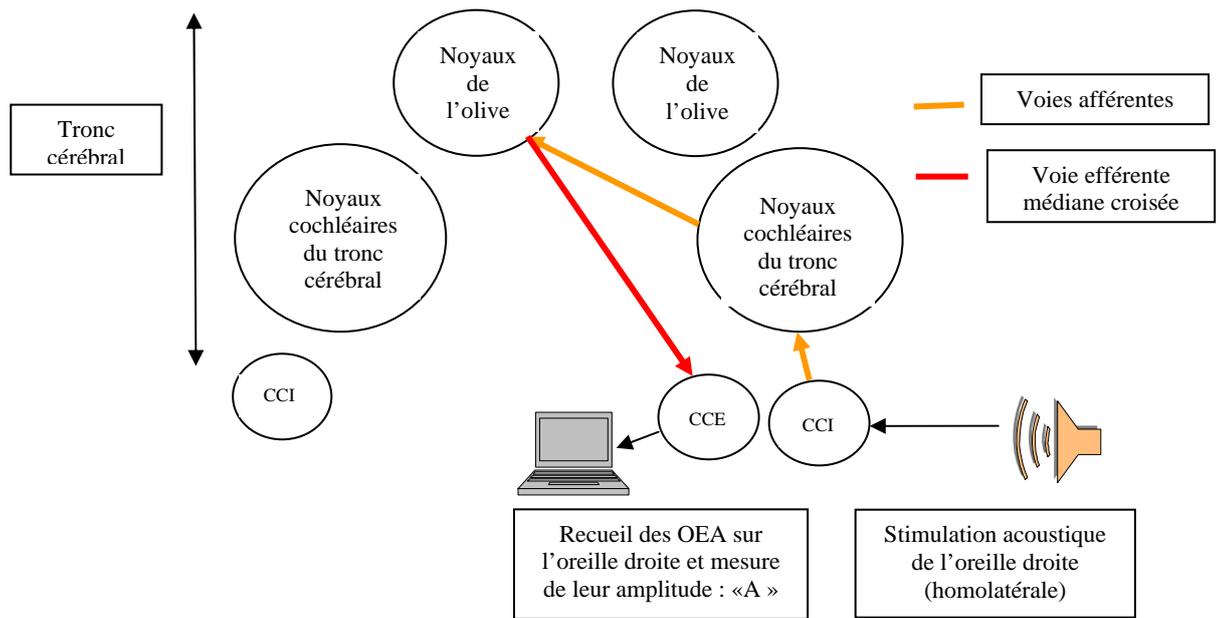
Toutefois, il faut préciser que le dispositif classique de recueil des OEA (faisant appel à une seule source sonore appliquée à l'oreille testée) ne permet pas d'explorer le système efférent médian dans sa totalité.

En effet, les fibres afférentes et les fibres efférentes médianes étant principalement croisées (respectivement 80 et 75 %), la stimulation acoustique d'une seule oreille sollicite principalement la voie croisée du système efférent médian (cf. document 8 : Schéma de la mise en jeu de la voie efférente médiane croisée lors d'une stimulation acoustique homolatérale).

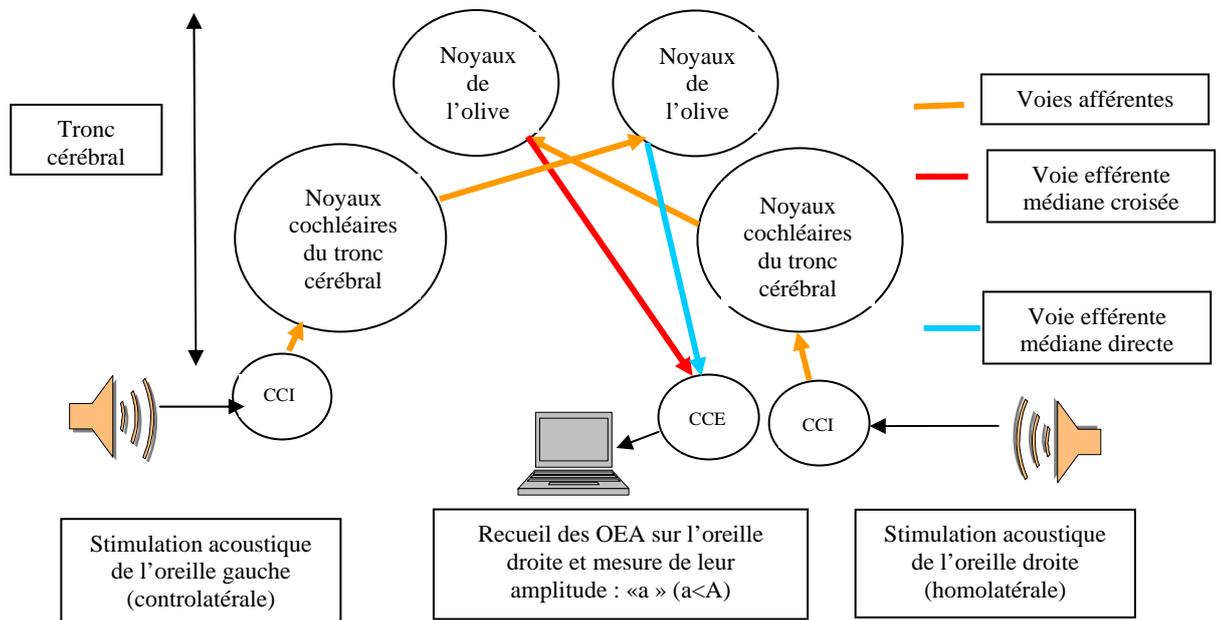
C'est pourquoi, afin de stimuler la voie efférente médiane directe, on applique, de façon simultanée, une source sonore dans l'oreille testée et une source sonore dans l'oreille controlatérale (cf. document 9 : Schéma de la mise en jeu des voies

efférentes médianes croisée et directe lors d'une double stimulation acoustique, homolatérale et controlatérale).

Cette double stimulation acoustique, qui sollicite tant la voie directe que croisée, permet une exploration fonctionnelle exhaustive du système efférent médian. La mise en jeu de la voie directe (en sus de la voie croisée) entraîne une augmentation de l'effet inhibiteur du système efférent sur l'activité des CCE et, donc, une diminution d'amplitude des OEA. Ainsi, lors de l'application d'une stimulation controlatérale, on observe une baisse d'amplitude des OEA, induite par la mise en jeu supplémentaire de la voie efférente directe.



Document 8 : Schéma de la mise en jeu de la voie efférente médiane croisée lors d'une stimulation acoustique homolatérale



Document 9 : Schéma de la mise en jeu des voies efférentes médianes croisée et directe lors d'une double stimulation acoustique, homolatérale et controlatérale

NB : La voie afférente directe entre les noyaux cochléaires et les noyaux de l'olive étant minoritaire (20%), elle n'a pas été représentée ici. Toutefois, nous proposons en Annexe 1 des schémas plus détaillés des voies auditives mises en jeu lors de stimulations acoustiques simple et double.

Cette technique d'exploration du système efférent médian, associant une stimulation acoustique controlatérale au recueil des OEA provoquées, a été développée à la fin des années 80, notamment grâce à la contribution des travaux de Collet et coll. (Moulin et Collet, 1996, p 125).

Nous décrivons ici son protocole expérimental :

- pour chaque oreille :
 - * on mesure l'amplitude des OEA, avec et sans stimulation controlatérale (respectivement 'a' et 'A' selon les documents 8 et 9) puis
 - * on calcule la diminution d'amplitude des OEA due à la stimulation controlatérale ('A'-'a'); plus cette diminution est importante, plus la voie directe du système efférent a un effet inhibiteur et est considérée comme efficiente,
- on compare les diminutions d'amplitude calculées sur l'oreille droite et sur l'oreille gauche : la voie directe du système efférent est la plus efficiente sur l'oreille présentant la plus forte diminution d'amplitude.

Ainsi on peut évaluer la latéralité du système efférent médian : il sera latéralisé à droite, si la voie directe est plus efficiente sur l'oreille droite, et inversement, il sera latéralisé à gauche, si la voie directe est plus efficiente sur l'oreille gauche.

Cette technique, que nous appellerons par la suite, protocole de Collet, permet une exploration fonctionnelle exhaustive du système efférent médian et, par là même, l'évaluation de sa latéralité. De plus, il s'agit d'une technique objective, puisque reposant sur le recueil des OEA.

Pour toutes ces raisons, le protocole de Collet s'est imposé comme référence dans la recherche sur les voies efférentes médianes.

Il a permis de mieux connaître leur fonctionnement et, par là même, de définir des critères permettant d'évaluer son efficacité.

3 Quels critères pour un système efférent médian fonctionnel?

3.1 Système efférent médian latéralisé à droite

Comme nous venons de le voir, le protocole de Collet permet de définir la latéralité du système efférent médian.

D'après l'étude de Khalifa et coll. (1997), portant sur 70 adultes droitiers, il semblerait que, chez la majorité des sujets droitiers, le système efférent médian soit latéralisé à droite, c'est-à-dire plus inhibiteur sur l'oreille droite que sur l'oreille gauche.

Par la suite, ce résultat a été corroboré par de nombreuses études (Veuillet et coll., 1997; Veuillet et coll., 2007, Garanis et coll., 2008) mais également infirmé par d'autres (Muchnik et coll., 2004; Clarke et coll., 2006). Dans ces dernières, les auteurs ont supposé que le jeune âge des sujets (enfants âgés en moyenne de 9,5 ans) pouvait expliquer que la latéralité de leurs voies efférentes ne soit pas encore établie. Ils ont ainsi suggéré que la latéralité auditive périphérique pourrait se développer avec l'âge comme la latéralité manuelle.

Pour cette raison, certains auteurs s'en tiennent à calculer la diminution d'amplitude induite par une stimulation acoustique controlatérale pour apprécier l'efficacité du système efférent médian.

3.2 Diminution d'amplitude des OEA induite par une stimulation controlatérale

Ce critère est en effet retenu dans de nombreuses études (Collet et coll., 1993, Clarke et coll., 2006, Garanis et coll., 2008).

De plus, concernant les gauchers, il semblerait qu'il soit le seul critère exploitable. En effet, dans leur cas, il ne serait pas possible de définir, de façon spécifique, une dominance latérale du système efférent médian (Khalifa et coll., 1997).

Ainsi, la diminution d'amplitude des OEA suite à une stimulation contralatérale et la dominance latérale droite du système efférent médian (chez les sujets droitiers) constituent les deux principaux critères d'appréciation de l'efficacité des voies efférentes médianes.

Leur recherche, lors de l'application du protocole de Collet, a permis de mettre en évidence le dysfonctionnement des voies efférentes médianes chez des sujets présentant des troubles de la perception auditive ainsi que chez des sujets hyperacousiques.

Chapitre 3

Dysfonctionnement du système efférent médian dans les troubles de la perception auditive et l'hyperacousie

1 Système efférent médian et trouble de la perception auditive

Comme nous l'avons vu, le système efférent médian est impliqué dans la discrimination auditive dans le bruit. Aussi semble-t-il opportun de s'interroger sur son efficacité chez les sujets présentant un trouble perceptivo-auditif.

1.1 Définition et mise en évidence d'un trouble perceptivo-auditif

Les troubles de la perception auditive concernent la reconnaissance et l'identification des sons, la discrimination de sons voisins, isolés, groupés ainsi que l'isolement des ensembles verbaux (Launey, Borel Maissonny, 1975).

En clinique orthophonique, les déficits perceptivo-auditifs sont mis en évidence par des épreuves de répétition (de mots, de logatomes), d'appariement mot/image, de jugement auditif portant sur des paires de mots ou non mots, identiques ou se différenciant par des oppositions phonémiques.

En psychoacoustique, domaine de recherche qui intéresse notre étude, les déficits perceptivo-auditifs sont évalués par des tests d'audiologie.

Les listes phonétiques de Lafon, utilisées en audiométrie vocale, permettent d'évaluer la perception auditive dans le silence ou dans le bruit. Ainsi, les tests d'intégration (utilisant un bruit blanc masquant, superposé à la parole), permettent de mettre en évidence un trouble de l'intégration auditive à partir d'un certain nombre de phonèmes mal perçus (Brin et coll., 2004).

Dans les pays anglo-saxons, les enfants présentant des troubles de la perception auditive sont appelés « APD children » (Auditory Processing Disorders children). Leurs difficultés auditivo-perceptives sont évaluées par des épreuves de localisation des sons, de discrimination auditive, de reconnaissance de pattern auditifs, d'intelligibilité de la parole en présence de bruit de fond (Muchnik et coll., 2004).

1.2 Dysfonctionnement du système efférent médian dans les troubles perceptivo-auditifs

En 1997, Veuillet et coll. ont évalué la perception auditive et le fonctionnement du système efférent médian d'enfants présentant des troubles des apprentissages. Leurs résultats ont été comparés à ceux d'enfants témoins. Chez les enfants en difficulté, il a été mis en évidence un trouble de la perception auditive (scores en audiométrie vocale dans le silence significativement inférieurs à ceux du groupe témoin) ainsi qu'un moindre effet inhibiteur de leur système efférent médian, spécifiquement sur l'oreille droite.

En 2004, Muchnik et coll. ont évalué l'activité du système efférent médian chez des enfants 'APD', présentant un déficit perceptif auditif mis en évidence par un test d'intelligibilité de la parole dans le bruit. Par rapport à un groupe d'enfants témoins, les enfants 'APD' présentaient, au niveau de l'oreille droite, un système efférent médian moins actif ainsi que des OEA de plus forte amplitude.

D'après ces études, il semblerait donc que l'on puisse observer un dysfonctionnement du système efférent médian (notamment sur l'oreille droite) chez des sujets présentant des troubles perceptivo-auditifs.

2 Système efférent médian et hyperacousie

2.1 Définition et caractéristiques cliniques de l'hyperacousie

La définition la plus courante de l'hyperacousie est la suivante : « sensation auditive inconfortable par rapport à des sons de l'environnement considérés comme acceptables par des sujets normo-entendants » (Kalhfa et coll., 2002).

On parle d'hyperacousie pour des sujets présentant des audiogrammes normaux (pas de perte auditive objective) ou sub-normaux (perte auditive faible). L'oreille perd sa dynamique de fonctionnement : les seuils d'inconfort auditif se rapprochent des seuils d'audition. Elle se distingue du recrutement qui correspond à une croissance anormalement importante de la perception des sons, observée en présence d'une perte auditive.

L'hyperacousie est souvent associée aux acouphènes (elle est présente chez 40 % des sujets acouphéniques). L'hyperacousie proprement dite touche 2% de la population générale (site internet : Neurosciences & Systèmes Sensoriels).

Pour un sujet hyperacousique, les sons de faible intensité sont perçus comme des sons forts. Les bruits d'intensité élevée sont ressentis comme de véritables agressions. Dans certains cas, les sujets hyperacousiques sont contraints de se protéger constamment, en cherchant à évoluer dans un environnement dont le niveau sonore reste le plus faible possible.

Par ailleurs, leur compréhension de la parole en milieu bruyant est très altérée.

L'hyperacousie est une pathologie très handicapante sur le plan social, pouvant conduire, dans les cas les plus sévères, à l'isolement.

2.2 Démarche diagnostique de l'hyperacousie

L'hyperacousie apparaît comme un phénomène subjectif, difficile à définir.

Notre revue de littérature nous a permis de constater qu'il existe peu de publications concernant son diagnostic.

Nous présentons ici deux types de démarches diagnostiques : celle préconisée par le BIAP (Bureau International d'Audiophonologie), pour les acouphènes et l'hyperacousie, à la fois qualitative et quantitative et une démarche strictement qualitative, reposant sur un questionnaire d'auto-évaluation du handicap généré par l'hyperacousie (Khalifa et coll., 2002).

Le BIAP, dans sa Recommandation 29-1, parue en 2003 et intitulée « Acouphènes et hyperacousie- Démarche diagnostique » propose d'asseoir le diagnostic de ces troubles, souvent associés, sur :

- le recueil de l'histoire clinique du trouble (évolution dans le temps, facteurs favorisants, pathologies associées, conséquences physiques et psychologiques) et,

- la réalisation d'un bilan ORL aussi complet que possible (otoscopie tympanique, impédancemétrie, audiométries tonale et vocale, seuil d'inconfort, OEA, PEA, ...).

En fonction des données recueillies, des examens médicaux ainsi qu'un examen psychologique peuvent s'avérer nécessaires.

En 2002, Khalfa et coll. ont créé un questionnaire dans le but de quantifier et d'évaluer les différents symptômes de l'hyperacousie à travers ses répercussions sociale, cognitive et émotionnelle (cf. Annexe 2). Ce questionnaire a été proposé à 201 sujets adultes, sélectionnés au hasard dans la population générale. L'étalonnage de la population a été basé sur la dispersion des scores obtenus par les sujets. Les résultats se répartissant selon une loi statistique dite 'normale', les auteurs ont calculé que, pour être considéré comme hyperacousique, un sujet devait obtenir un score total de 28, 4 (+/- 2).

Par ailleurs, il semblerait que les personnes présentant une hyperacousie tolèrent moins bien le bruit qu'auparavant. En revanche, l'exposition au bruit ne semble pas constituer une cause majeure d'hyperacousie de même que les traumatismes sonores (qui auraient, en revanche, d'importantes répercussions sur le plan social).

2.3 Etiologie de l'hyperacousie

La question de l'étiologie de l'hyperacousie reste entière.

Chez l'adulte, on peut évoquer des facteurs déclenchants qui accompagnent fréquemment la survenue d'une hyperacousie : l'exposition prolongée au bruit, à la musique, les traumatismes sonores, les traumatismes crâniens ou encore l'anxiété.

La survenue de ces facteurs ne déclenche pas systématiquement une hyperacousie. Vraisemblablement faut-il que les sujets atteints aient présenté, au préalable, des facteurs de prédisposition.

En parallèle des formes d'hyperacousie survenant à l'âge adulte, il semble exister des formes d'hyperacousie congénitales. En effet, nombre d'enfants, notamment dans certaines formes d'autisme infantile, présente dès le plus jeune âge une hyperacousie, sans que l'on puisse identifier de facteurs déclenchants, du moins dans la plupart des cas.

Bien que l'étiologie de l'hyperacousie chez l'adulte et l'enfant pose encore de nombreuses questions, il semblerait que l'on ait pu identifier certains mécanismes physiopathologiques sous-jacents.

En effet, les sujets hyperacousiques souffrant d'une mauvaise compréhension de la parole dans le bruit, les chercheurs se sont penchés sur le fonctionnement de leur système efférent médian et ont pu constater son manque d'efficacité.

2.4 Dysfonctionnement du système efférent médian dans l'hyperacousie

Une étude, menée sur des adultes hyperacousiques, a permis de mettre en évidence deux cas de figure : **chez certains sujets, le système efférent médian ne serait pas fonctionnel** (sa mise en jeu n'induit aucun effet sur l'amplitude des OEA) alors que, **chez d'autres, il aurait un effet inverse en amplifiant les mécanismes cochléaires actifs au lieu de les inhiber** (Chery Croze et coll., 1993).

En ce qui concerne les enfants, les liens entre l'hyperacousie et le système efférent médian ont été étudiés dans des cas particuliers :

- dans certaines formes d'autisme infantile, une absence ou un faible effet supprimeur des voies efférentes médianes ont pu être mis en évidence (Collet et coll., 1993),
- chez des enfants hyperacousiques, atteints du syndrome de Williams¹, un dysfonctionnement du système efférent médian a également été évoqué (Johnson et coll., 2001).

Ainsi, il semblerait que l'hyperacousie de l'adulte et celle de l'enfant partagent un même mécanisme physiopathologique sous-jacent : le dysfonctionnement des voies efférentes médianes.

1 : le syndrome de Williams (ou syndrome de Williams-Beuren) est l'association d'un retard mental, d'une cardiopathie congénitale, d'un faciès caractéristique (visage d'elfe) et d'un comportement caractéristique de l'individu affecté (hyperacousie).

Concernant l'adulte, on peut se demander si ce dysfonctionnement était déjà présent avant la manifestation clinique de l'hyperacousie. Si oui, quelle était son expression clinique ? S'agissait-il d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit, comme cela est attendu lorsque les voies efférentes médianes sont dysfonctionnelles ? Existait-il déjà une forme d'hypersensibilité auditive ? Enfin, est-ce à la faveur de facteurs déclenchants qu'est apparue l'hyperacousie à proprement parler ?

Comme nous venons de le voir, il semblerait exister un dysfonctionnement des voies efférentes médianes dans les troubles de la perception auditive et l'hyperacousie.

La perception auditive jouant un rôle de premier plan dans le développement linguistique, diverses études ont été menées sur l'efficacité du système efférent dans les troubles du langage oral et écrit.

Nous présentons les résultats de ces études dans le chapitre suivant. Toutefois, nous devons préciser que, s'agissant d'un domaine de recherche relativement récent (une dizaine d'années), les résultats publiés sont présentés par leurs auteurs comme des hypothèses, nécessitant des investigations complémentaires.

Chapitre 4

Dysfonctionnement du système efférent médian dans les troubles du langage oral et/ou écrit

La recherche sur le système efférent médian étant relativement récente, notre travail s'appuie principalement sur des sources anglo-saxonnes. Concernant les concepts abordés jusqu'à présent, la correspondance entre les terminologies anglaise et française étant bien établie, nous avons pu réaliser une analyse précise des données.

En revanche, lorsque nous avons abordé les troubles du langage oral, nous nous sommes heurtés à un certain flou terminologique.

En effet, dans les pays anglo-saxons, les enfants présentant des troubles du langage oral sont qualifiés de 'SLI Children' (Speech and/or Language Impairment Children) sans distinction entre 'retard de parole' et 'retard de langage' d'une part et 'trouble sévère de développement du langage' d'autre part. Il est donc difficile de connaître le degré de sévérité de leur pathologie.

1 Système efférent médian et troubles du langage oral

En 2006, Clarke et coll. ont mené une étude visant à mettre en évidence le dysfonctionnement du système efférent médian dans un groupe d'enfants SLI, évalués par des tests anglo-saxons portant sur la phonologie, le lexique et la syntaxe. Les résultats obtenus n'ayant pas permis de conclure, les auteurs ont émis des réserves quant à leur méthodologie, considérant que le groupe des enfants testés était hétérogène du point de vue de la sévérité des troubles. Après avoir recentré leurs investigations sur les enfants présentant les scores les plus mauvais, ils ont pu mettre en évidence un dysfonctionnement du système efférent médian chez les sujets les plus atteints au niveau de l'expression morphosyntaxique.

Toutefois, vu les questions de terminologie évoquées précédemment, il nous paraît difficile d'exploiter ces résultats dans le cadre de notre étude.

2 Système efférent médian et troubles du langage écrit

En 2004, Veillet et coll. ont mis en évidence le dysfonctionnement du système efférent médian au niveau de l'oreille droite chez des enfants dyslexiques présentant un déficit perceptivo-auditif.

En 2008, la même équipe (Veillet et coll.) reconduisait cette étude sur de nouveaux sujets pour aboutir aux mêmes conclusions.

En 2008, Garinis et coll. ont exploré le fonctionnement du système efférent médian de 18 adultes (âge moyen 24 ans, fourchette 18-57ans) présentant des troubles des apprentissages (dyslexie, dysorthographe). Le fonctionnement de leurs voies efférentes médianes a été comparé à celui de sujets témoins (âge moyen 24 ans, fourchette 18-57ans). Les résultats ont permis de mettre en évidence, chez les sujets présentant des troubles des apprentissages, un dysfonctionnement du système efférent médian sur l'oreille droite.

3 Système efférent médian et troubles du langage : vers une synthèse

D'après les études citées, il semblerait que l'on puisse observer un dysfonctionnement du système efférent médian chez les sujets dyslexiques/dysorthographiques.

Notre revue de littérature, du fait notamment des contraintes terminologiques, ne nous a pas permis d'apprécier l'efficacité du système efférent médian dans les troubles du langage oral (retards de parole et de langage, troubles sévères de développement du langage).

Toutefois, deux constats nous laissent envisager la possibilité d'un tel dysfonctionnement dans ces pathologies :

- on rencontre fréquemment des antécédents de retards de parole ou de langage chez les sujets dyslexiques. On peut alors se demander si le dysfonctionnement de leurs voies efférentes médianes n'a pas d'abord été la cause de leur retard de parole et de langage,

- Ziegler et coll., en 2005, ont pu mettre en évidence un important déficit d'intelligibilité de la parole dans le bruit chez des sujets dysphasiques. Connaissant le rôle joué par le système efférent médian dans la discrimination auditive dans le bruit, on peut se demander si ce déficit, décrit dans les troubles sévères de développement du langage, ne serait pas lié à un dysfonctionnement des voies efférentes médianes.

C'est ainsi que ces constats nous ont conduit à formuler notre première hypothèse : **pourrait-on observer un dysfonctionnement des voies efférentes médianes dans les troubles du langage oral (retards de parole et de langage, troubles sévères de développement du langage) associés à un déficit perceptivo-auditif ?**

4 Système efférent médian et facteurs génétiques à l'origine des troubles du langage oral et écrit

Depuis une vingtaine d'années, la recherche sur l'origine des troubles du langage oral et écrit a progressivement développé une théorie génétique d'après l'observation de formes familiales de troubles linguistiques.

C'est ainsi que Hurst et coll. (1990), cités par Chevrie-Muller et Narbonna (2004), ont publié l'observation d'une famille dans laquelle, sur trente membres étudiés (trois générations), seize pouvaient être considérés comme ayant, ou ayant eu, des troubles de développement du langage.

Billard et coll. (1994), cités par Chevrie-Muller et Narbonna (2004), ont décrit des cas familiaux de dysphasie présentant l'atteinte de l'un des deux parents et la coexistence, dans la fratrie, d'enfants sains et atteints.

En 2008, Ramus, étudiant les facteurs génétiques impliqués dans la dyslexie, relate les résultats d'études familiales menées sur des jumeaux homozygotes (vrais jumeaux, ayant 100% du patrimoine génétique en commun) et sur des jumeaux hétérozygotes (faux jumeaux, ayant 50% du patrimoine génétique en commun) : il met en évidence que les vrais jumeaux présentent un risque d'avoir

tous les deux une dyslexie, supérieur au risque présenté par les faux jumeaux (respectivement 70% contre 45%). Ce constat met bien en évidence l'origine génétique de la dyslexie. Toutefois, il faut noter qu'il s'agit d'une prédisposition génétique et que l'expression même de la dyslexie est multifactorielle, sous la dépendance d'autres facteurs biologiques interagissant avec les conditions environnementales.

Un dysfonctionnement du système efférent médian ayant été mise en évidence dans la dyslexie (Veillet et coll., 2004, 2008) ainsi que dans les troubles des apprentissages chez l'adulte (Garinis et coll., 2008), nous nous sommes interrogés sur le caractère héréditaire d'un tel dysfonctionnement.

Divers signes d'appel familiaux, mis en évidence lors de l'anamnèse des sujets de notre étude (antécédents parentaux de troubles du langage oral ou des apprentissages ; hypersensibilité auditive exprimée par certains parents, ...) nous ont confortés dans ce questionnement.

C'est ainsi que nous avons posé notre deuxième hypothèse : **le dysfonctionnement des voies efférentes médianes aurait-il un caractère héréditaire ?**

Partie pratique

Chapitre 1

Rappel des hypothèses et présentation de la méthodologie générale

Notre première hypothèse suppose que **l'on pourrait observer un dysfonctionnement des voies efférentes médianes dans les troubles du langage oral (retards de parole et de langage, troubles sévères de développement du langage) associés à un déficit perceptivo-auditif.**

Afin de tester cette hypothèse, nous avons réalisé le bilan neuro-acoustique (exploration fonctionnelle des voies efférentes médianes) d'enfants présentant un trouble du traitement perceptivo-auditif dans le cadre de retards de parole et de langage oral et dans le cadre de troubles sévères de développement du langage.

Pour répondre à notre deuxième hypothèse, qui suppose que **le dysfonctionnement des voies efférentes médianes pourrait présenter un caractère héréditaire**, nous avons réalisé le bilan neuroacoustique des parents de nos patients.

Pour chaque hypothèse nous présentons la population étudiée, les modalités d'évaluation neuroacoustiques des sujets, les résultats obtenus lors de l'exploration fonctionnelle de leur système efférent médian ainsi que l'interprétation que nous en faisons.

Dans la discussion qui clôturera notre partie pratique, nous proposerons une synthèse des résultats ainsi que les questionnements et perspectives qu'ils suscitent, notamment en termes d'évaluation et de prise en charge des troubles du langage oral liés à un déficit perceptivo-auditif.

Chapitre 2

Traitement de la première hypothèse

1 La population

1.1 Critères généraux de sélection

Critères d'inclusion :

Notre étude concerne 17 sujets, normo-entendants, présentant des troubles du langage oral, associés à un trouble perceptivo-auditif (dont les modalités d'identification sont présentées dans le paragraphe 1.3 ci-après).

Critères d'exclusion :

Ces sujets sont exempts de perte auditive, malformations oro-bucco-faciales, de déficience intellectuelle et de troubles psychiques avérés.

1.2 Constitution de la population

Tous les sujets sont issus de cabinets orthophoniques libéraux.

Nous les avons répartis en deux groupes en fonction de la sévérité de leurs troubles.

Le groupe 1 comprend les sujets présentant des retards de parole et de langage et le groupe 2 comprend les sujets présentant des troubles sévères de développement du langage.

1.2.1 Constitution du groupe 1 (G1) : retards de parole et de langage

Le groupe 1 comprend 12 sujets présentant les troubles suivants :

- **11 enfants présentant un retard de parole associé à un retard de langage** (âgés entre 5,5 ans et 11 ans lors de leur évaluation initiale) ; parmi ces 11 enfants, nous comptons deux fratries, l'une de 3 enfants et l'autre de 2 enfants,

- **1 enfant présentant un retard de parole et un trouble d'articulation avec trouble perceptivo-auditif associé** (âgé de 5 ans lors de son évaluation initiale).

Ces sujets ont été suivis en rééducation orthophonique par Madame Frisoni Valat. Dans le cadre de leur prise en charge, ils ont bénéficié d'un suivi neuroacoustique (exploration des voies auditives efférentes médianes) dans le cabinet du Docteur Descouens, médecin ORL à la clinique Pasteur à Toulouse.

Madame Frisoni Valat ayant cessé son activité depuis un an et demi, ses patients ont fait l'objet d'**une étude rétrospective, basée sur l'analyse des données de leurs dossiers orthophonique et ORL.**

Par ailleurs, souhaitant étendre notre étude aux troubles sévères de développement du langage, nous avons incorporé à notre population 5 nouveaux sujets. Nous avons ainsi constitué notre deuxième groupe.

1.2.2 Constitution du groupe 2 (G2) : troubles sévères de développement du langage

Les sujets du groupe 2 ont été sélectionnés dans la patientèle de Madame Posth sur la base de leurs troubles sévères de développement du langage oral associés à un déficit perceptivo-auditif.

Ces sujets (âgés de 5 à 9 ans lors de la réalisation de l'étude) présentent les troubles suivants :

- 1 cas de dysphasie de programmation phonologique (diagnostic posé par le Centre Référent de Purpan, à Toulouse),
- 2 cas de suspicion de dysphasie phonologico-syntaxique,
- un trouble de la pragmatique chez un enfant ayant présenté un trouble phonologique important et un bégaiement intermittent maintenant résorbés,
- un trouble de la parole et du langage sévère, chez un enfant trop jeune pour que l'on puisse évoquer une dysphasie (3 ans 6 mois au moment de son bilan initial).

Ils ont fait l'objet d'une étude prospective consistant, d'une part, dans l'évaluation de leurs troubles perceptivo-auditifs et, d'autre part, dans une évaluation neuroacoustique.

1.2.3 Description des sujets de chaque groupe

Pour chaque sujet, on trouvera, en Annexe 3, une fiche descriptive fournissant divers éléments relatifs à l'évaluation orthophonique, les signes d'appel du trouble perceptivo-auditif, les évaluations complémentaires éventuelles et l'évaluation neuroacoustique.

1.3 Modalités d'identification des troubles perceptivo-auditifs

Les déficits perceptivo-auditifs des sujets ont été identifiés lors de leurs évaluations orthophoniques, **sur la base de leur production phonologique et de divers signes d'appel recueillis au cours de l'anamnèse.**

1.3.1 Les évaluations phonologiques

En fonction de leur âge et du matériel habituellement utilisé par les orthophonistes, les sujets ont passé des épreuves phonologiques issues du Test d'articulation et de parole de Borel Maisonny (6 à 9 ans), de la BEPL-A¹ (3 à 4 ans) ou de la NEEL² (4 à 8 ans) de Chevrie-Muller.

Les résultats à ces épreuves ont permis de mettre en évidence, chez tous les sujets, des difficultés de parole se traduisant par des erreurs de discrimination phonémique (confusion de phonèmes acoustiquement proches) et des erreurs de programmation phonologique (omissions, inversions, ajouts, substitutions, ...). En outre, chaque groupe compte un sujet présentant un trouble d'articulation, avec trouble perceptivo-auditif associé, se manifestant par un assourdissement systématique des consonnes sonores.

1 : BEPL-A : Batterie d'évaluation psycholinguistique

2 : NEEL : Nouvelles épreuves pour l'examen du langage

Les bilans d'évaluation incluaient également des épreuves de rétention auditive telles que la reproduction de structures rythmiques et/ou la répétition de phrases de longueur croissante (épreuves également issues des batteries et tests déjà cités). Les résultats à ces épreuves ont révélé un déficit auditivo-mnésique chez tous les sujets.

Par ailleurs, la majorité d'entre eux présentaient des difficultés attentionnelles (mises en évidence par des épreuves d'attention auditive et/ou relevées dans le cadre scolaire).

Ainsi, les difficultés de parole des sujets de notre population sont imputables à l'effet conjugué d'un déficit perceptivo-auditif et de difficultés auditivo-mnésiques et attentionnelles.

Afin d'évaluer de façon plus spécifique les capacités perceptivo-auditives des sujets du groupe 2 (nous rappelons que les sujets du groupe 1 ont fait l'objet d'une étude rétrospective), nous avons recherché des épreuves portant sélectivement sur les gnosies auditives.

1.3.2 Les évaluations auditivo-gnosiques

Ce type d'évaluation existe principalement pour les enfants jeunes. Nous pouvons citer divers tests proposés par Chevrie-Muller : Epreuves testant les gnosies auditivo-phonétiques (GAP) étalonnées pour les 4-5 ans, deux subtests de la BEPL-A (Gnosies auditivo-phonétiques et Cris d'Animaux) étalonnés pour les 3-4 ans. La récente batterie EVALO¹ propose un test d'appariement mot/image pour les enfants de 2 à 4 ans et, pour les enfants de 4 à 6 ans, un test de jugement '*pareil/pas pareil*' portant sur des paires de mots identiques ou différenciées par un phonème.

Les sujets de notre deuxième groupe étant âgés de 5 à 9 ans au moment de l'étude, nous nous sommes tournés vers l'E.D.P.4-8 (Epreuve de Discrimination Phonémique pour enfants de 4 à 8 ans) d'Autesserre et Lacert. Cette épreuve consiste en un test de jugement '*pareil/pas pareil*' portant sur des paires de mots et non-mots. Les paires sont soit semblables, soit différentes.

1 : EVALO 2-6 : Evaluation du développement du langage oral chez l'enfant de 2 ans 3 mois à 6 ans 3 mois de Coquet, Ferrand et Roustit.

Dans ce cas, l'opposition se situe au niveau d'une consonne, toujours en position intervocalique et porte sur le mode et/ou le lieu d'articulation. Toutefois, nous devons noter que cette épreuve ne teste, ni les oppositions sourdes/sonores et orales/nasales, ni les inversions d'occlusion. De plus, bien que prévu pour des enfants entre 4 et 8 ans, l'étalonnage de l'EDP sature au-delà de 6 ans. Ainsi, c'est par défaut que nous avons proposé cette épreuve à nos sujets. Seul l'enfant âgé de 5 ans a rencontré des difficultés (score à - 1 écart type). Nos autres sujets (3 enfants âgés de 7 ans, 1 enfant âgé de 9 ans) ont obtenu des scores moyens.

Ces résultats peuvent s'expliquer, d'une part, par les effets bénéfiques de la rééducation et, d'autre part, par les limites que comporte l'épreuve. Ainsi, cette expérience nous a permis de prendre conscience du manque d'outils d'évaluation des gnosies auditives pour les enfants de plus de 6 ans.

1.3.2 Les signes d'appel d'un déficit perceptivo-auditif

Au cours de leurs approches cliniques respectives, Madame Frisoni Valat et le Docteur Descouens ont pu identifier, lors de l'anamnèse de leurs patients, divers signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif.

Le partage de leur expérience a permis d'établir une liste balayant les domaines suivants :

- le développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur,
- la perception auditive à proprement parler,
- les antécédents familiaux.

Dans chaque domaine, nous présentons les signes d'appel retenus (au total, 10 signes principaux).

Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur :

- perturbations dans le développement de la parole et du langage (apparition tardive du langage, parole inintelligible,...),
- difficultés attentionnelles,
- comportement psychoaffectif perturbé,
- latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie,
- problèmes psychomoteurs.

Signes d'appel relatifs à la perception auditive :

- antécédents ORL (otites séromuqueuses à répétition, ...),
- hypersensibilité auditive se manifestant par une intolérance aux bruits de forte intensité,
- altération de la compréhension de la parole dans le bruit.

Ces deux derniers signes sont rapportés par les parents sur la base du comportement de leur enfant au quotidien. Lorsque nous interrogeons les enfants à ce sujet, ils ne sont pas toujours conscients de la gêne qu'ils ressentent, notamment par rapport à leurs difficultés de compréhension auditive dans le bruit.

Nous tenons aussi à préciser que, pour les enfants présentant une intolérance aux bruits de forte intensité, nous avons fait le choix de parler d'hypersensibilité auditive et non pas d'hyperacousie compte tenu de la difficulté à poser le diagnostic d'hyperacousie (cf. partie théorique, chapitre 3, paragraphe 2.2).

Antécédents familiaux :

- antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages,
- antécédents familiaux au niveau ORL (hypersensibilité auditive, altération de la compréhension de la parole dans le bruit, ...).

Nous présentons les signes d'appel recensés pour chaque sujet dans les fiches descriptives présentées en Annexe 3.

Nous avons souhaité réaliser une synthèse de l'occurrence des différents signes d'appel afin d'apprécier leur importance relative au sein de chaque groupe ; l'objectif étant de faire émerger des éléments exploitables en vue d'un diagnostic différentiel entre, d'une part, les retards de parole et de langage et, d'autre part, les troubles du langage plus sévères.

1.4 Occurrence des signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif : synthèse et analyse

1.4.1 Tableaux de synthèse des signes d'appel pour chaque groupe

NB :

- les cases grisées sur le tableau indiquent la présence, chez l'enfant, du signe d'appel cité dans la première colonne de gauche,
- nos échantillons étant inférieurs à 60 individus, nous aurions dû exprimer l'occurrence des signes d'appel par des proportions et non des pourcentages. Cependant, bien qu'il s'agisse d'un abus de langage, nous avons souhaité maintenir le vocable de 'pourcentage' car il nous semblait être le plus parlant.

Tableau de synthèse des signes d'appel des sujets du Groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Sujets	Pierre-Olivier 1	Sara	Amélie	Mathieu	Camille	Rémy	Arnaud	Marion	Aman-dine	Laurie	Julien	Thomas	Occurrence totale de chaque signe d'appel
Ages lors de la pose du diagnostic	5 ans	5 ans	6,5 ans	6 ans	7,5 ans	6,5 ans	9 ans	8,5 ans	7 ans	7 ans	11 ans	7 ans	
Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur													
perturbations dans le développement de la parole et du langage													58 %
difficultés attentionnelles													58 %
comportement psychoaffectif perturbé													0 %
latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie													83 %
problèmes psychomoteurs													8 %
Signes d'appel relatifs à la perception auditive													
antécédents ORL personnels													67 %
hypersensibilité auditive													50 %
altération de la compréhension de la parole dans le bruit													67 %
Antécédents familiaux													
antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages													58 %
antécédents familiaux au niveau ORL													75 %
Occurrence des signes d'appel pour chaque sujet													
(Nombre de colonnes grisées / 10) * 100%	40 %	70 %	70 %	40 %	20 %	40 %	40 %	30 %	70 %	70 %	70 %	70 %	
Occurrence moyenne des signes d'appel par sujet													
													49 %

1 : Pierre Olivier est l'enfant présentant un retard de parole et un trouble d'articulation avec trouble perceptivo-auditif associé.

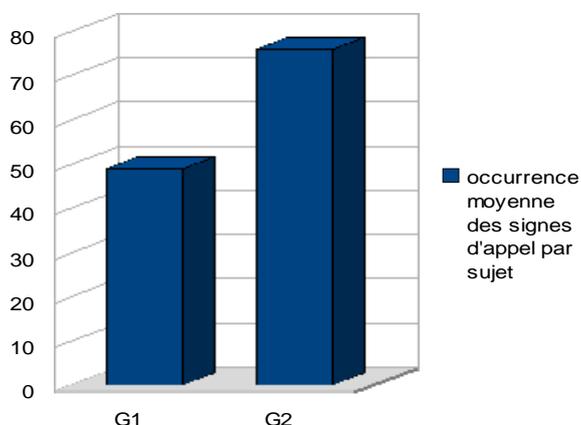
Tableau de synthèse des signes d'appel des sujets du Groupe 2 : troubles sévères de développement du langage oral

Sujets	Guillaume 1	Matthias 2	Kévin 2	Samuel 3	Louis 4	Occurrence totale de chaque signe d'appel
Agés lors de la pose du diagnostic	7 ans	9 ans	7 ans	7,5 ans	3,5 ans	
Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur						
perturbations dans le développement de la parole et du langage						80%
difficultés attentionnelles						80%
comportement psychoaffectif perturbé						100%
latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie						60%
problèmes psychomoteurs						60%
Signes d'appel relatifs à la perception auditive						
antécédents ORL personnels						80%
hypersensibilité auditive						60%
altération de la compréhension de la parole dans le bruit						60%
Antécédents familiaux						
antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages						80%
antécédents familiaux au niveau ORL						100%
Occurrence des signes d'appel pour chaque sujet						
(Nombre de colonnes grisées / 10) * 100%	80%	70%	70%	80%	80%	
Occurrence moyenne des signes d'appel par sujet						76 %

- 1 Dysphasie de programmation phonologique
- 2 Suspicion de dysphasie phonologico-syntaxique
- 3 Trouble de la pragmatique (trouble phonologique et bégaiement intermittent résorbés)
- 4 Trouble sévère de la parole et du langage

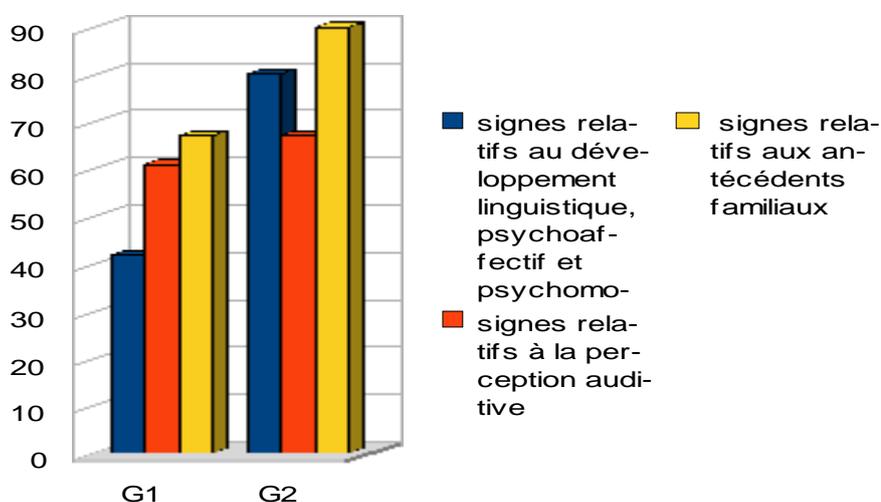
1.4.2 Analyse de l'occurrence des signes d'appel

Occurrence moyenne (en %) des signes d'appel par sujet, dans chaque groupe :



Il semblerait que **les sujets du groupe 2 présentent davantage de signes d'appel (76%) que les sujets du groupe 1 (49%)**. Ce résultat est attendu si l'on considère qu'ils présentent aussi les troubles du langage les plus sévères.

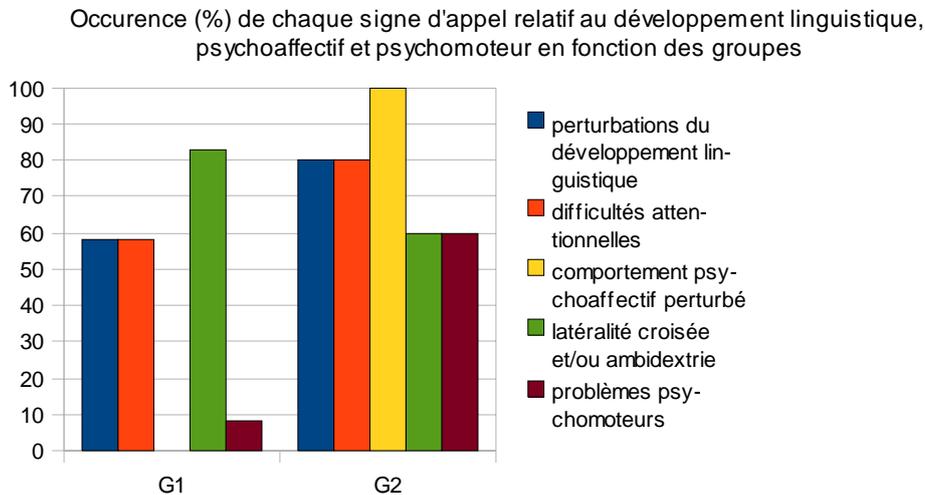
Occurrence moyenne (en %) des signes d'appel par groupe et par domaine



Nous pouvons noter que **le groupe 2 se distingue du groupe 1 par une occurrence des signes d'appel plus importante au niveau du développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur et au niveau des antécédents familiaux.**

Concernant les aspects développementaux, une analyse détaillée (cf. graphique suivant) met en évidence une forte prévalence des difficultés psychoaffectives et psychomotrices chez les sujets du groupe 2, alors que les sujets du groupe 1 en sont pratiquement exempts. Les difficultés attentionnelles sont présentes dans

les deux groupes mais plus prégnantes dans le groupe 2. Enfin, on peut noter que les deux groupes affichent un taux de latéralité croisée et/ou d'ambidextrie élevé (83% des sujets du groupe 1 et 60% des sujets du groupe 2).



Ainsi, dans l'optique d'un diagnostic différentiel, on peut noter que les sujets présentant les troubles du langage oral les plus sévères présentent aussi :

- de nombreux signes d'appel (en moyenne 76%, soit près de 8 signes sur les 10 recensés pour notre étude) et, parmi ces derniers,
- l'existence de difficultés psychoaffectives et psychomotrices plus marquées que dans les retards de parole et langage ainsi que la présence quasi-systématique d'antécédents familiaux.

2 L'évaluation neuroacoustique de la population

Cette évaluation est réalisée dans le cabinet du Docteur Descouens qui pratique l'exploration des voies efférentes médianes depuis une quinzaine d'années.

Il s'agit d'une démarche globale dont le but est d'évaluer l'efficacité du système efférent médian en s'appuyant sur des données qualitatives et quantitatives.

L'évaluation neuroacoustique comprend trois étapes :

- l'entretien clinique,
- l'exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne,
- l'exploration fonctionnelle du système efférent médian par la mesure des OEA.

L'audition des sujets présentant des antécédents ORL ayant été testée au cours de bilans auditifs antérieurs, cette évaluation neuroacoustique ne comporte pas d'examen audiométrique.

2.1 L'entretien clinique

Il a pour objectif de retracer l'anamnèse ORL du sujet afin de resituer les signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif, déjà évoqués, dans un cadre clinique plus global.

2.2 L'exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne

Elle a pour but de vérifier l'intégrité fonctionnelle du conduit auditif externe et de l'oreille moyenne ; cette intégrité étant nécessaire à la validation des résultats des OEA.

Elle comprend l'otoscopie et l'impédancemétrie.

L'otoscopie permet de repérer les éventuels obstacles sur le trajet du conduit auditif externe (bouchons de cérumen, ...) et d'apprécier l'intégrité anatomique du tympan.

L'impédancemétrie (tympanométrie et mesure des réflexes stapédiens) permet d'évaluer le fonctionnement de l'oreille moyenne.

Le tableau suivant présente les résultats attendus ainsi qu'une liste (non exhaustive) des anomalies que l'on peut rencontrer. Certaines d'entre elles vont compromettre l'enregistrement des OEA alors que d'autres ne gêneront pas les mesures mais devront être prises en compte pour l'interprétation des résultats.

	Otoscopie	Tympanométrie	Réflexes stapédiens
Résultats attendus	Conduit auditif externe (CAE) propre Tympan en bon état	Courbe de tympanométrie présentant une compliance normale centrée sur les pressions atmosphériques	Courbes présentant des seuils de déclenchement normaux
Anomalies compromettant le recueil des OEA	CAE obstrué (bouchon, ostéome,...) Tympan perforé Sclérose tympanique (gênant la mobilité du tympan) Tympan flaccide	Dysfonctionnement tubaire (courbe décalée à gauche ou à droite) Otite séromuqueuse (courbe aplatie)	
Anomalies à prendre en compte pour l'interprétation des résultats de mesure des OEA	Fibrose tympanique		Réflexes stapédiens absents ou très bas Réflexes stapédiens exacerbés (déclenchés en dessous de 70 dB)

2.3 L'exploration fonctionnelle du système efférent médian par la mesure des OEA

2.3.1 Critère retenu pour évaluer l'efficacité du système efférent médian

Comme nous l'avons vu dans notre partie théorique (cf. chapitre 2, paragraphe 2), le protocole de Collet est utilisé, en recherche expérimentale, pour l'exploration fonctionnelle du système efférent médian. L'avantage de cette technique est de permettre une exploration fonctionnelle exhaustive des voies efférentes médianes, voire même de définir leur latéralité fonctionnelle. Mais son application, qui prévoit la mise en oeuvre d'une stimulation contralatérale est lourde en manipulation et, donc, en temps. De ce fait, l'application du protocole de Collet n'est pas compatible avec les contraintes d'efficacité imposées par la pratique clinique.

Un travail de recherche, mené conjointement par le Professeur Collet et le Docteur Descouens sur l'exploration fonctionnelle du système efférent médian de sujets autistes, a permis d'établir une corrélation entre l'efficacité du système efférent médian et la reproductibilité des OEA (travaux non publiés).

En effet, comme nous l'avons vu dans notre partie théorique, l'indice de reproductibilité (exprimé en %) croît progressivement au cours des stimulations acoustiques pour dépasser 50 % en fin d'examen (cf. chapitre 2, paragraphe 1.2.1).

Le Professeur Collet et le Docteur Descouens ont pu remarquer que, chez les sujets autistes, cet indice dépasse 60 % dès le début de l'examen. Or, ces mêmes sujets, testés par ailleurs par le protocole de Collet, présentent un système efférent médian dysfonctionnel.

Ainsi, une corrélation a pu être établie entre le dysfonctionnement du système efférent médian et un indice de reproductibilité des OEA dépassant 60 % dès le début de l'examen.

Dans sa pratique clinique, le Docteur Descouens utilise donc, comme critère d'évaluation de l'efficacité du système efférent médian, l'indice de reproductibilité des OEA en début d'examen. Ainsi, on considère que, si un sujet présente un indice de reproductibilité des OEA supérieur à 60 % dès la première série de 10 stimulations (*i.e.* lors du dixième passage du stimulus), son système efférent médian est dysfonctionnel.

C'est sur la base de ce critère qu'ont été réalisés sur plusieurs années les suivis neuroacoustiques des sujets du groupe 1 et que nous avons procédé à l'évaluation neuroacoustique des sujets du groupe 2.

2.3.2 Dispositif d'enregistrement des OEA et données recueillies au cours de l'examen

Dispositif d'enregistrement des OEA

Il s'agit d'une machine Echoport ILO 288 utilisée avec le logiciel EZ Screen distribuée par la société Otodynamics (site internet : www.otodynamics.com). Ce dispositif correspond à celui décrit dans notre partie théorique : il comprend une source sonore émettrice, un microphone récepteur et un analyseur spectral (cf. chapitre 2, paragraphe 1.2).

On envoie par la source sonore un stimulus correspondant à un click non filtré, c'est-à-dire balayant les fréquences suivantes : 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz, 3000 Hz, 4000 Hz.

Données recueillies au cours de l'examen

Trois données principales sont recueillies sur chaque oreille :

- l'indice de reproductibilité des OEA au dixième passage du stimulus ; comme nous l'avons vu cet indice sert de critère pour évaluer l'efficacité du système efférent médian,
- l'amplitude maximale des OEA,
- l'indice de reproductibilité des OEA à la fin de l'examen.

Une amplitude pondérée, également appelée indice de Kemp, peut être calculée en multipliant l'amplitude maximale des OEA par l'indice final de reproductibilité des OEA.

Pour analyser les résultats des mesures des OEA de nos sujets, nous avons retenu deux critères :

- **l'indice de reproductibilité des OEA au dixième passage du stimulus,**
- **l'amplitude pondérée.**

2.3.3 Interprétation des données recueillies lors de l'enregistrement des OEA

Interprétation de l'indice de reproductibilité obtenu au dixième passage du stimulus :

Pour tout indice de reproductibilité des OEA supérieur à 60 % au dixième passage du stimulus, nous avons conclu à un dysfonctionnement du système efférent médian :

- nous avons évoqué un dysfonctionnement bilatéral lorsque le système efférent médian est dysfonctionnel au niveau de chaque oreille,
- nous avons évoqué un dysfonctionnement unilatéral lorsque le système efférent médian est dysfonctionnel uniquement sur une oreille.

Nous avons tenu compte, lors de nos interprétations, des éventuelles anomalies constatées lors de la réalisation de l'otoscopie et de l'impédancemétrie. Dans

quelques rares cas, ces anomalies nous ont empêchés de conclure quant au fonctionnement du système efférent médian.

Interprétation de l'amplitude pondérée :

Nous avons comparé les amplitudes pondérées de nos sujets aux données de la littérature : chez l'enfant, l'amplitude pondérée moyenne est de 14,5 dB (Elbaz et coll. 1989, p 61).

En présence d'un système efférent médian dysfonctionnel, on peut observer des amplitudes pondérées d'OEA normales, mais il arrive aussi que l'on constate des amplitudes pondérées élevées. Elles constituent alors un signe supplémentaire de dysfonctionnement des voies efférentes médianes (Muchnik et coll., 2004).

3 Présentation et analyse des évaluations neuroacoustiques

3.1 Présentation des résultats des évaluations neuroacoustiques

3.1.1 Présentation individuelle des résultats

Les résultats obtenus par chaque sujet aux évaluations neuroacoustiques sont présentés en Annexe 3, au niveau des fiches descriptives individuelles.

Pour les sujets du groupe 1 ayant bénéficié d'un suivi neuroacoustique sur plusieurs années, nous avons réalisé une synthèse qui présente, pour chaque oreille, la moyenne des données recueillies lors de chaque évaluation (en moyenne, une évaluation annuelle) :

- un indice moyen de reproductibilité des OEA au dixième passage du stimulus,
- une amplitude pondérée moyenne.

Nous précisons également la durée du suivi neuroacoustique et l'évolution de l'efficacité du système efférent médian pendant cette durée.

Dans certains cas, des anomalies relevées lors de l'otoscopie et de l'impédancemétrie, ne nous ont pas permis d'exploiter les résultats de mesure

des OEA. Ces cas particuliers sont mentionnés sur les fiches descriptives individuelles.

3.1.2 Présentation synthétique des résultats

Afin de permettre une analyse globale des résultats, nous proposons, pour chaque groupe, un tableau de synthèse présentant, pour chaque sujet, les éléments suivants :

- **l'évolution de ses troubles linguistiques** (lorsque le recul de la prise en charge le permet),
- **les antécédents ORL personnels,**
- **les signes d'appel en lien avec un dysfonctionnement du système efférent médian : l'altération de la compréhension de la parole dans le bruit** (cf. partie théorique, chapitre 3, paragraphe 1.2) **ainsi que l'hypersensibilité auditive** (cf. partie théorique, chapitre 3, paragraphe 2.4).
- **les données relatives au recueil des OEA et nos conclusions sur l'efficacité du système efférent médian.** En cas de dysfonctionnement unilatéral, nous mentionnons l'oreille concernée.
Pour les sujets du groupe 1 ayant fait l'objet d'un suivi neuroacoustique sur plusieurs années, nous précisons la durée de ce suivi et l'évolution de l'efficacité du système efférent médian pendant cette durée.

NB : les cases grisées et en couleur signalent la présence de l'item proposé dans la première colonne de gauche.

Tableau de synthèse des résultats des évaluations neuroacoustiques des sujets du Groupe 1 : Retards de parole et de langage oral

Items	Pierre-Olivier 1	Sara	Amélie	Mathieu	Camille	Rémy	Arnaud	Marion	Aman-dine	Laurie	Julien	Thomas												
Age lors de l'évaluation initiale	5 ans	5,5 ans	6 ans	6 ans	7,5 ans	6,5 ans	9 ans	8,5 ans	7 ans	7 ans	11 ans	7 ans												
Durée de la prise en charge orthophonique	1 an	6 mois	2 ans	3 ans	2 ans	4,5 ans	2 ans	4,5 ans	6 ans	8 ans	5 ans	10 ans												
Age lors de la réalisation de l'étude	6 ans	6 ans	8 ans	9 ans	9,5 ans	11 ans	11 ans	13 ans	13 ans	15 ans	16 ans	17 ans												
Evolution des troubles linguistiques	Troubles en voie de régression	Peu de recul pour juger l'évolution	Parole normalisée / Retard de langage oral / Difficultés en langage écrit					Parole normalisée / Séquelles de retard de langage oral / Dyslexie					Séquelles de retard de langage oral											
Antécédents ORL personnels																								
Signes d'appel en lien avec un dysfonctionnement du système efférent médian																								
hypersensibilité auditive																								
altération de la compréhension de la parole dans le bruit																								
Evaluation neuroacoustique	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD												
Anomalies / Otoscopie																								
Anomalies / Tympanométrie																								
Réflexes stapédiens exacerbés																								
Réflexes stapédiens atténués																								
OEA : indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	57	45	66	84	89	83	84	88	39	70	?	?	73	81	80	66	91	86	71	72	70	88	74	92
OEA : amplitude pondérée (en jaune si amplitude > moyenne =14,5)	7	11	15	21	17	17	19	21	11	11	?	?	13	12	11	11	21	20	14	14	10	13	9	16
Conclusions sur l'efficacité du système efférent médian (SEM)																								
Fonctionnement normal du SEM																								
Dysfonctionnement bilatéral ou unilatéral du SEM / durée du suivi neuroacoustique / Evolution du dysfonctionnement			bilatéral	bilatéral/ 2 ans / dysfonc° durable	bilatéral/ 3 ans / dysfonc° durable	OD / 2 ans / dysfonc° durable		bilatéral/ 2 ans / dysfonc° durable	bilatéral	bilatéral/ 5 ans / dysfonc° durable	bilatéral/ 5 ans / dysfonc° durable	bilatéral/ 3 ans / dysfonc° durable	bilatéral											
Impossibilité de conclure sur l'efficacité du SEM																								

1 : Pierre Olivier est l'enfant présentant un retard de parole et un trouble d'articulation avec trouble perceptivo-auditif associé / OG : oreille gauche / OD : oreille droite

Tableau de synthèse des résultats des évaluations neuroacoustiques des sujets du Groupe 2 : Troubles sévères de développement du langage oral

Items	Guillaume 1		Kévin 2		Matthias 2		Samuel 3		Louis 4	
Age lors de l'évaluation initiale	5,5 ans		3 ans		3 ans		5,5 ans		3,5 ans	
Durée de la prise en charge orthophonique	1,5 an		4 ans		6 ans		2 ans		1,5 an	
Age lors de la réalisation de l'étude	7 ans		7 ans		9 ans		7,5 ans		5 ans	
Evolution des troubles linguistiques	Durabilité des troubles de parole et de langage Difficultés d'acquisition du langage écrit (Guillaume et Kévin) Dyslexie / Dysorthographe (Matthias)						Trouble phonologique résorbé Trouble de la pragmatique		Durabilité des troubles de parole et de langage oral	
Antécédents ORL personnels										
Signes d'appel en lien avec un dysfonctionnement du système efférent médian										
hypersensibilité auditive										
altération de la compréhension de la parole dans le bruit										
Evaluation neuroacoustique	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD
Anomalies / Otoscopie										
Anomalies / Tympanométrie										
Réflexes stapédiens exacerbés										
Réflexes stapédiens atténués										
OEA : indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	93	95	?	?	71	92	84	79	94	45
OEA : amplitude pondérée (en jaune si amplitude > moyenne=14,5)	17	19	?	?	16	14	12	12	17	16
Conclusions sur l'efficacité du système efférent médian (SEM)										
Fonctionnement normal du SEM										
Dysfonctionnement bilatéral ou unilatéral du SEM										
bilatéral										
bilatéral										
bilatéral										
Oreille gauche										
Impossibilité de conclure sur l'efficacité du SEM										

1 Dysphasie de programmation phonologique

3 Trouble de la pragmatique

2 Suspicion de dysphasie phonologico-syntaxique

4 Trouble sévère de la parole et du langage

3.2 Analyse des résultats des évaluations neuroacoustiques

En préambule de cette analyse, nous souhaitons souligner que notre travail s'inscrit dans une démarche de recherche expérimentale clinique. Ainsi, nous n'avons étudié que des sujets suivis en clinique orthophonique c'est à dire présentant une dimension pathologique. Dans une perspective de recherche fondamentale, le suivi d'un groupe contrôle constitué de sujets sains, c'est-à-dire sans troubles avérés, serait nécessaire.

3.2.1 Remarque préalable sur l'interprétation des résultats des OEA

Nous n'avons pas pu nous prononcer sur l'efficiences du système efférent médian de deux sujets :

- Rémy, du groupe 1, présentant une sclérose tympanique,
- Kévin, du groupe 2, présentant un drain au niveau de l'oreille droite (posé lors de l'intervention des adénoïdes à 3,5 ans). L'enregistrement des OEA sur cette oreille n'ayant pas été possible, nous n'avons pas pu conclure sur l'efficiences globale de son système efférent médian.

Nous avons donc été contraint d'écarter ces deux sujets de l'analyse des résultats.

3.2.2 Analyse de l'évolution de l'efficiences du système efférent médian

Cette analyse concerne 7 des 12 sujets du groupe 1 :

- 3 sujets ont été suivis sur 2 ans (Amélie, Camille et Arnaud), ils avaient respectivement 8 ans, 9,5 ans et 11 ans lors de leur dernière évaluation,
- 2 sujets ont été suivis sur 3 ans (Mathieu et Julien) ; ils avaient respectivement 9 ans et 16 ans lors de leur dernière évaluation,
- 2 sujets ont été suivis sur 5 ans (Amandine, Laurie). Elles avaient respectivement 13 et 15 ans lors de leur dernière évaluation.

Pour chacun d'entre eux, on peut constater le caractère durable du dysfonctionnement du système efférent médian. Le rapprochement de ce résultat avec la mise en évidence d'un dysfonctionnement du système efférent médian chez des adultes présentant des troubles des apprentissages (Garinis et coll., 2008) laisse supposer que **le dysfonctionnement des voies efférentes**

médianes est un mécanisme physiopathologique s'inscrivant dans la durée.

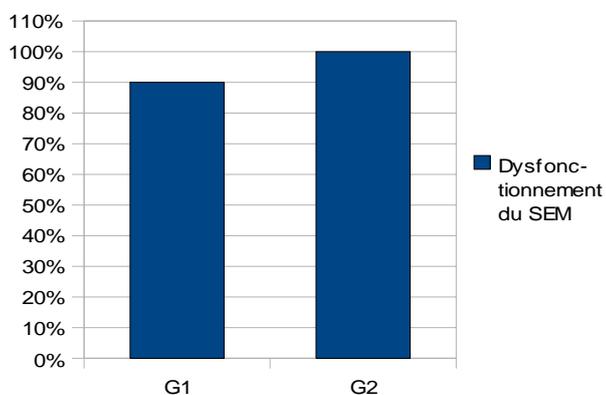
Par ailleurs, on peut mettre en parallèle la persistance du dysfonctionnement des voies efférentes médianes de ces sujets avec la durabilité de leurs troubles linguistiques.

3.2.3 Analyse des résultats par rapport à la première hypothèse

Notre première hypothèse postule que l'on pourrait observer un dysfonctionnement des voies efférentes médianes dans les troubles du langage oral (retards de parole et de langage, troubles sévères de développement du langage) associés à un déficit perceptivo-auditif.

C'est pourquoi nous avons analysé la fréquence d'un dysfonctionnement du système efférent médian dans chaque groupe.

Occurrence d'un dysfonctionnement du système efférent médian dans chaque groupe (G1 : retards de parole et de langage / G2 : troubles sévères de développement du langage)



Si l'on exclut les sujets pour lesquels nous ne pouvons pas conclure, l'analyse des résultats montre que tous les sujets du groupe 2 (100%) et la grande majorité des sujets du groupe 1 (91 %), présentent un dysfonctionnement du système efférent médian.

Pierre-Olivier est le seul sujet du groupe 1 présentant un système efférent médian fonctionnel. Il faut noter qu'il ne présente pas de retard de langage et que son retard de parole porte principalement sur des confusions phonémiques ; les erreurs de programmation phonologiques demeurant, chez lui, dans la norme de son âge (d'après le test des logatomes de Borel Maisonny).

Il semblerait donc, sur la base de notre échantillon, que notre hypothèse se vérifie pour les troubles sévères de développement du langage ainsi que pour les retards de parole associés à un retard de langage, mais que l'on doive émettre des réserves concernant les retards de parole et les troubles d'articulation (avec trouble perceptivo-auditif) lorsqu'ils sont isolés, c'est-à-dire non associés à un retard de langage oral.

Il semblerait que, dans ces cas là (du moins chez Pierre-Olivier), on ne retrouve pas de dysfonctionnement du système efférent médian et que le déficit perceptivo-auditif soit lié à des antécédents ORL (tels que des otites séromuqueuses à répétition).

Nous avons souhaité savoir si le dysfonctionnement du système efférent médian pouvait être davantage marqué dans le groupe 2 qui présente les troubles du langage les plus sévères. Cette recherche nous semble intéressante dans l'optique d'un diagnostic différentiel.

Pour cela nous avons calculé, pour chaque groupe, une moyenne des critères d'efficacité du système efférent médian : un indice moyen de reproductibilité des OEA et une amplitude moyenne pondérée.

Nous avons également rappelé les étendues de variation des deux critères.

Comparaison des critères de dysfonctionnement du système efférent médian entre les deux groupes (G1 : retards de parole et de langage / G2 : troubles sévères de développement du langage)

Critères de dysfonctionnement du système efférent médian	Groupe 1		Groupe 2	
	OG	OD	OG	OD
Indice moyen de reproductibilité des OEA (au 10 ^{ème} passage du stimulus)	78	81	86	89
Etendue de variation	66→91	66→92	71→94	79→95
Amplitude moyenne pondérée	14	16	16	15
Etendue de variation	11→21	11→21	12→17	12→19

Il semblerait donc, sur la base de l'indice moyen de reproductibilité des OEA, que le système efférent médian présente un dysfonctionnement plus important chez les sujets ayant les troubles du langage les plus sévères. Toutefois, la taille de notre échantillon ne nous permettant pas d'affirmer la significativité des différences entre les deux groupes, nous devons tenir ce résultat pour hypothétique.

Par ailleurs, on peut constater qu'il n'existe pas de réelle différence entre les amplitudes moyennes pondérées des deux groupes.

Enfin, il semblerait qu'il existe une dispersion plus importante des valeurs dans le groupe 1 (étendues plus larges).

3.2.4 Analyse des résultats par rapport à l'étiologie des troubles perceptivo-auditifs

Dans notre problématique, nous nous interrogeons sur l'origine des troubles perceptivo-auditifs chez des sujets ne présentant pas d'antécédents ORL.

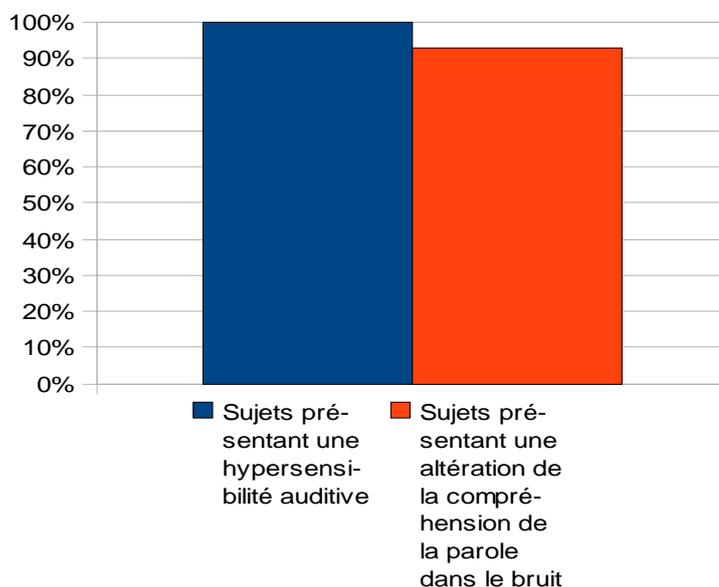
Sur la base de notre échantillon, nous avons pu vérifier que tous les sujets exempts d'antécédents ORL (Sara, Mathieu, Camille et Laurie du groupe 1, Louis du groupe 2) présentent un dysfonctionnement de leur système efférent médian.

Toutefois, ces sujets ne représentent que 1/3 de l'effectif ayant un système efférent médian dysfonctionnel. Les autres sujets (2/3) présentent, en sus, des antécédents ORL. **Ces résultats suggèrent que l'on puisse expliquer la majorité des troubles perceptivo-auditifs de notre population par une étiologie multifactorielle, associant un dysfonctionnement du système efférent médian à des antécédents ORL.** Ces étiologies sont-elles indépendantes ou bien liées par une relation de causalité, une origine commune ?

3.2.5 Analyse des résultats par rapport aux signes d'appel d'un dysfonctionnement du système efférent médian

Nous avons souhaité savoir si, chez les sujets présentant les signes d'appel d'un dysfonctionnement des voies efférentes médianes, à savoir l'hypersensibilité auditive et une mauvaise intelligibilité auditive dans le bruit, on pouvait effectivement objectiver un dysfonctionnement des voies efférents médianes.

Occurrence d'un dysfonctionnement du système efférent médian (SEM) chez les sujets présentant une hypersensibilité auditive et/ou une altération de la compréhension de la parole dans le bruit (tous groupes confondus)



Nous retrouvons **un dysfonctionnement du système efférent médian chez 100 % des sujets présentant une hypersensibilité auditive**. L'exploration fonctionnelle du système efférent médian par les OEA pourrait donc constituer un moyen d'objectiver l'hypersensibilité auditive.

Nous retrouvons **un dysfonctionnement du système efférent médian chez la grande majorité (93%) des sujets se plaignant d'une altération de la compréhension de la parole dans le bruit**. Toutefois, Pierre-Olivier, du groupe 1, fait exception à la règle. En effet, ses voies efférentes médianes sont fonctionnelles alors qu'il se plaint d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit.

D'après les résultats de notre échantillon, **il semblerait donc que l'hypersensibilité auditive constitue un signe de dysfonctionnement du système efférent médian plus spécifique qu'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit**.

Nous avons souhaité savoir si le dysfonctionnement du système efférent médian des sujets ayant une hypersensibilité auditive pouvait être plus important que

celui des sujets sans hypersensibilité; notre objectif étant de rechercher des facteurs physiologiques en lien avec l'hypersensibilité auditive.

Comparaison des critères de dysfonctionnement du système efférent médian entre les sujets présentant une hypersensibilité auditive et ceux qui en sont exempts (tous groupes confondus)

Critères de dysfonctionnement du système efférent médian	Sujets avec hypersensibilité auditive		Sujets sans hypersensibilité auditive	
	OG	OD	OG	OD
Indice moyen de reproductibilité des OEA (au 10 ^{ième} passage du stimulus)	80	83	80	82
Amplitude moyenne pondérée	14	16	15	15

Il semblerait donc que les sujets ayant une hypersensibilité auditive ne présentent pas un système efférent médian plus dysfonctionnel (sur la base de l'indice moyen de reproductibilité des OEA).

Par ailleurs, on aurait pu s'attendre à ce qu'ils présentent une amplitude moyenne pondérée plus élevée, comme cela a été retrouvé chez les autistes hyperacousiques. Mais, là encore, on ne note pas de différence notable.

En revanche, on peut noter la présence de réflexes stapédiens exacerbés chez 62 % des sujets présentant une hypersensibilité auditive alors que ce trait ne s'observe pas chez les autres sujets.

3.2.6 Analyse des résultats par rapport à l'évolution des troubles linguistiques

Nous pouvons constater que, **chez tous les sujets présentant un dysfonctionnement du système efférent médian, les troubles du langage oral s'inscrivent dans le temps et que des difficultés, voire des troubles du langage écrit, apparaissent au moment des apprentissages.**

Concernant les sujets du groupe 1 :

- sur le plan du langage oral, ils ont tous conservé des séquelles de retard de langage (notamment au niveau du langage élaboré) et,
- sur le plan du langage écrit : le diagnostic de dyslexie a été posé pour 4 d'entre eux et les autres ont présenté des difficultés d'acquisition du langage écrit (à l'exception de Thomas).

Concernant les sujets du groupe 2 :

- sur le plan du langage oral, leurs troubles restent durables. Seul Samuel a vu sa parole se normaliser mais il présente d'importants troubles pragmatiques,
- sur le plan du langage écrit, ils présentent tous des difficultés d'acquisition et, Matthias (âgé de 9 ans) présente une dyslexie/dysorthographe.

Chapitre 3

Traitement de la deuxième hypothèse

1 La population

Notre deuxième hypothèse suppose que **le dysfonctionnement des voies efférentes médianes pourrait présenter un caractère héréditaire.**

Notre population d'étude est donc constituée par les parents des sujets présentant un dysfonctionnement du système efférent médian.

De façon générale, nous avons pu évaluer le couple parental, mais, dans quelques cas, nous n'avons pu intégrer au protocole que l'un des deux parents.

Par ailleurs, Madame Frisoni Valat ayant cessé son activité au moment où nous démarrions notre étude, il n'a pas été possible d'organiser l'évaluation neuroacoustique de tous les parents de ses patients. Ainsi, concernant le groupe 1, nous n'avons pas pu intégrer au protocole les parents de Marion et ceux de Laurie.

2 La méthodologie d'évaluation

Notre méthodologie d'évaluation a consisté dans :

- l'anamnèse des parents,
- un questionnaire sur l'hyperacousie,
- une évaluation neuroacoustique dans le cabinet du Docteur Descouens.

Nos recherches et nos réflexions ayant progressé au cours de notre travail, nous avons affiné notre méthodologie. Ainsi, le questionnaire sur l'hyperacousie, découvert vers la fin de nos recherches, n'a pu être proposé qu'aux parents du groupe 2.

2.1 L'anamnèse des parents

Elle a été conduite sous la forme d'un entretien semi-dirigé abondant, sous forme de questions, les thèmes suivants :

- les antécédents de troubles du langage oral et/ou des apprentissages des parents,
- leur vécu par rapport au bruit : hypersensibilité auditive, acuité auditive très fine, altération de la compréhension de la parole dans le bruit, traumatismes sonores et/ou exposition prolongée à des nuisances sonores.

2.2 Le questionnaire sur l'hyperacousie

Ayant constaté, au cours de l'entretien clinique, que certains parents se plaignaient d'une hypersensibilité auditive tout en décrivant une acuité auditive très fine, nous avons souhaité leur soumettre le questionnaire sur l'hyperacousie élaboré par Khalfa et coll. en 2002 (cf. Annexe 2).

Nous rappelons que ce questionnaire n'a été soumis qu'aux parents du groupe 2. Nous avons interprété les résultats à ce questionnaire en tenant compte de la cotation proposée par les auteurs (cette cotation figure en Annexe 2).

2.3 L'évaluation neuroacoustique

Cette évaluation se déroule selon les mêmes modalités que celles décrites pour les enfants, à savoir :

- un entretien clinique,
- l'exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne,
- l'exploration fonctionnelle du système efférent médian par la mesure des OEA.

Toutefois, concernant les parents, il a parfois été nécessaire de pratiquer un audiogramme afin de vérifier leur audition.

2.3.1 L'entretien clinique

Il a pour objectif de resituer les éléments de l'histoire ORL du sujet (otites, acouphènes, vertiges, ...) dans un cadre clinique plus global, notamment en cas de suspicion de pathologies ORL.

2.3.2 L'exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne

Elle se déroule selon les mêmes modalités que pour les enfants (otoscopie et impédancemétrie).

Les cas d'anomalies empêchant de conclure sur l'efficacité du système efférent médian ont été plus nombreux que chez les enfants.

2.3.3 L'exploration fonctionnelle du système efférent médian par la mesure des OEA

L'efficacité du système efférent médian des parents a été évaluée selon les mêmes critères que ceux retenus pour les enfants, à savoir :

- l'indice de reproductibilité (en %) des OEA au dixième passage du stimulus : pour tout indice supérieur à 60%, on a conclu à un dysfonctionnement du système efférent médian,
- l'amplitude pondérée des OEA ; l'amplitude moyenne pondérée des OEA variant chez l'adulte entre 9,2 et 12,3 dB (Moulin, Collet, 1996, p 61).

3 Présentation et analyse des évaluations neuroacoustiques

3.1 Présentation des résultats des évaluations neuroacoustiques

Afin de permettre une analyse globale des résultats, nous proposons, pour chaque groupe, un tableau de synthèse précisant, pour chaque parent, les éléments suivants recueillis au cours des questionnaires et de l'évaluation neuroacoustique :

- les antécédents personnels de troubles du langage oral et/ou des apprentissages,
- le vécu par rapport au bruit : hypersensibilité auditive, acuité auditive très fine, mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit, traumatismes sonores et/ou exposition prolongée à des nuisances sonores,
- le résultat au questionnaire sur l'hyperacousie et son interprétation,
- s'il y a lieu : une perte auditive, une pathologie auditive ou une suspicion de pathologie auditive mises en évidence au cours de l'évaluation,
- les données relatives au recueil des OEA et nos conclusions sur l'efficacité du système efférent médian de chaque parent.

Nous rappelons également les conclusions sur l'efficacité du système efférent médian de leur enfant.

NB :

- les cases grisées et en couleur signalent la présence de l'item proposé dans la première colonne de gauche,
- concernant les parents du groupe 1, nous avons simplement signalé la présence d'antécédents de troubles du langage oral et/ou des apprentissages sans en préciser la nature, faute d'avoir demandé ce genre de précisions lors de leur entretien. Concernant les parents du groupe 2, nous avons fait préciser la nature des difficultés rencontrées.

Tableau de synthèse des données relatives aux parents du Groupe 1

	Mère de Sara 35 ans		Mère d'Amélie et Arnaud (Age ?)		Père d'Amélie et Arnaud (Age ?)		Mère de Mathieu Rémy et Amandine 41 ans		Père de Mathieu Rémy et Amandine 43 ans		Père de Camille 43 ans		Mère de Julien 43 ans		Père de Julien 40 ans		Mère de Thomas (Age ?)	
Antécédents de troubles du langage oral et/ou des apprentissages																		
Vécu par rapport au bruit																		
Hypersensibilité auditive																		
Acuité auditive très fine																		
Mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit																		
Traumatisme sonore																		
Exposition prolongée à des nuisances sonores																		
Evaluation neuroacoustique	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD
Anomalies / Otoscopie																		
Anomalies / Tympanométrie			Tympanosclérose															
Réflexes stapédiens exacerbés																		
Réflexes stapédiens atténués ou absents									4kH	4kH	4kH	4kH						
Perte auditive (dB), SP : surdité de perception ST : surdité de transmission, SM : surdité mixte	12,5 SP	12,5 SM							17,5 SM	26,5 SM								
Pathologie auditive ou suspicion de pathologie auditive (?)	Otospongieuse ?								Traumatisme sonore à 4 kHz									
OEA : indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	60	?	43	58	78	60	94	91	69	74	66	78	63	85	58	55	48	11
OEA : amplitude pondérée (en jaune si >moyenne=12)	10	?	6	8	10	8	18	17	9	11	8	10	11	14	7	6	8	5
Conclusion sur l'efficacité du SEM																		
Fonctionnement normal du SEM																		
Dysfonctionnement bilatéral ou unilatéral du SEM	Dysf* OG / OD ?				bilatéral		bilatéral		bilatéral		bilatéral		bilatéral					
Impossibilité de conclure sur l'efficacité du SEM																		
Dysfonctionnement du SEM du ou des enfant (s)	oui		oui		oui (sauf Rémy)		oui		oui		oui		oui		oui		oui	

Tableau de synthèse des données relatives aux parents du Groupe 2

	Père de Guillaume 46 ans		Mère de Guillaume 41 ans		Père de Kévin 47 ans		Mère de Kévin 41 ans		Père de Matthias 51 ans		Mère de Matthias 39 ans		Père de Samuel 36 ans		Mère de Samuel 35 ans		Père de Louis 42 ans		Mère de Louis 40 ans		
Antécédents de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Trouble d'articulation		Dyslexie								Trouble d'articulation et de parole		Troubles du langage oral et écrit				Trouble d'articulation				
Vécu par rapport au bruit																					
Hypersensibilité auditive																					
Acuité auditive très fine																					
Mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit																					
Traumatisme sonore																					
Exposition prolongée à des nuisances sonores																					
Hyperacousie (si 26<résultat questionnaire<30)			15				16				16		26		14				18		
Evaluation neuroacoustique	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	OG	OD	
Anomalies / Otoscopie																					
Anomalies / Tympanométrie																					
Réflexes stapédiens exacerbés																					
Réflexes stapédiens atténués ou absents	4kH	4kH							4kH	4kH			4kH	4kH							
Perte auditive (dB), SP : surdité de perception ST : surdité de transmission, SM : surdité mixte					33,8	47,5	Encoches sur 2kH				15	14	11	21							
Pathologie auditive ou suspicion de pathologie auditive (?)	Vascularite ?		Malformation du 1 ^{er} arc brachial		Otospongiose ?		Otospongiose ?										Dermatite séborrhéique				
OEA : indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	60	65	82	82	?	?	47	69	62	78	49	70	?	?	58	69	69	18	76	83	
OEA : amplitude pondérée (en jaune si >moyenne=12)	6	8	10	11	?	?	11	10	11	14	10	14	?	?	7	8	10	9	16	15	
Conclusions sur l'efficiences du système efférent médian (SEM)																					
Fonctionnement normal du SEM																					
Dysfonctionnement bilatéral ou unilatéral du SEM	bilatéral		bilatéral				Dysf° OD / OG ?		bilatéral		Dysf° OD / OG ?				Dysf° OD		Dysf° OG		bilatéral		
Impossibilité de conclure sur l'efficiences du SEM																					
Dysfonctionnement du SEM de l'enfant	oui				?				oui				oui				Oui sur l'oreille gauche				

3.2 Analyse des résultats des évaluations neuroacoustiques

3.2.1 Remarque préalable sur l'interprétation des résultats des OEA

Nous n'avons pas pu nous prononcer sur l'efficacité du système efférent médian de quatre sujets :

- la mère d'Amélie et Arnaud (groupe 1) présentant une tympanosclérose,
- la mère de Thomas (groupe 1), dont les résultats suggèrent un fonctionnement normal du système efférent médian mais, la présence d'OEA sur la fréquence 4000 Hz (fréquence à laquelle on n'observe pas d'OEA en cas de fonctionnement normal des voies efférentes) nous laisse penser qu'il s'agit peut-être d'un faux négatif. Par ailleurs, la mère de Thomas se plaint d'une importante hypersensibilité auditive,
- les pères de Kevin et Samuel (groupe 2), présentent respectivement une surdité mixte et une surdité de transmission ainsi qu'une suspicion d'otospongiose pour le père de Kevin.

Nous souhaitons également mentionner trois cas pour lesquels nous n'avons pu établir le dysfonctionnement du système efférent médian que sur une oreille : il s'agit des mères de Sara (groupe 1) et Kevin (groupe 2) qui présentent une suspicion d'otospongiose et de la mère de Matthias (groupe 2).

3.2.2 Analyse des résultats par rapport à la deuxième hypothèse

Notre deuxième hypothèse suppose que **le dysfonctionnement des voies efférentes médianes pourrait présenter un caractère héréditaire.**

Sur la base des résultats des évaluations neuroacoustiques des parents des deux groupes, il semblerait que cette deuxième hypothèse se vérifie.

En effet, **nous avons pu identifier un dysfonctionnement du système efférent médian chez au moins l'un des deux parents de chacun des sujets des groupes 1 et 2**, excepté pour Thomas (groupe 1). En effet, nous n'avons pas pu conclure quant au fonctionnement du système efférent médian de sa mère (cf. paragraphe 3.2.1 ci-dessus).

Nous pouvons également noter que, **dans certains cas, nous avons pu identifier un dysfonctionnement des voies efférentes médianes chez les deux parents :**

- concernant le groupe 1, c'est le cas pour les deux parents d'une fratrie (Mathieu, Rémy et Amandine) et peut-être aurions nous fait le même constat pour les parents de la seconde fratrie (Amélie et Arnaud) si nous avons pu conclure pour leur mère ?
- concernant le groupe 2, c'est le cas pour les parents de Matthias et Guillaume (leurs mères sont sœurs) et pour les parents de Louis.

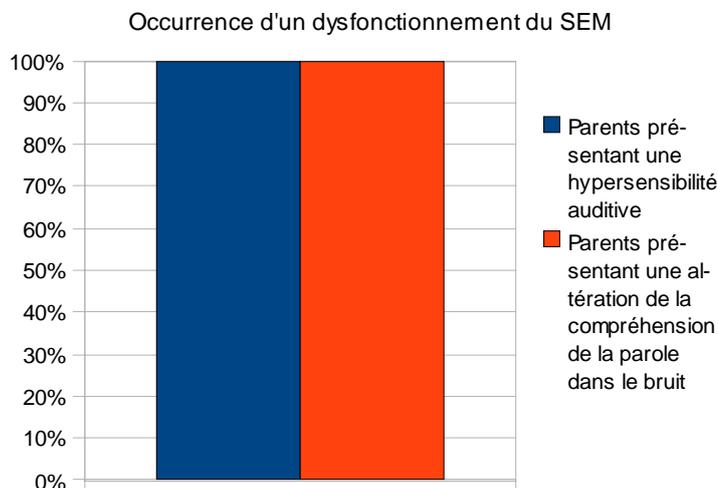
Le constat réalisé au niveau de ces formes familiales vient renforcer l'hypothèse du caractère héréditaire d'un dysfonctionnement du système efférent médian.

3.2.3 Analyse des résultats par rapport au vécu des parents vis-à-vis du bruit

Nous avons souhaité savoir si, chez les sujets présentant les signes d'appel d'un dysfonctionnement des voies efférentes médianes, à savoir l'hypersensibilité auditive et une mauvaise intelligibilité auditive dans le bruit, on pouvait effectivement objectiver un dysfonctionnement des voies efférents médianes.

Nous considérons ici les sujets pour lesquels nous avons pu conclure quant à l'efficacité du système efférent médian.

Occurrence d'un dysfonctionnement du système efférent médian (SEM) chez les parents présentant une hypersensibilité auditive et/ou une altération de la compréhension de la parole dans le bruit (tous groupes confondus)



Nous retrouvons **un dysfonctionnement du système efférent médian chez tous les parents présentant une hypersensibilité auditive et/ou une altération de la compréhension de la parole dans le bruit.**

3.2.4 Analyse des scores au questionnaire sur l'hyperacousie

Concernant les parents du groupe 2, nous avons souhaité mettre en relation leur score au questionnaire sur l'hyperacousie et leur vécu par rapport au bruit.

D'après la cotation établie par les auteurs du questionnaire, seul le père de Samuel présente réellement une hyperacousie puisqu'il obtient un score de 26 (on parle d'hyperacousie pour des scores compris entre 26 et 30).

Ce résultat nous a surpris dans le sens où d'autres parents se plaignent d'hypersensibilité auditive. Mais, si on analyse les réponses au questionnaire, il apparaît que la gêne ressentie par le père de Samuel est beaucoup plus marquée que la gêne exprimée par les autres parents (dont les scores fluctuent entre 14 et 18, c'est-à-dire autour de la moyenne de l'étalonnage).

De plus, nous avons pu relever, dans l'anamnèse du père de Samuel, des facteurs déclenchants d'une hyperacousie : de part sa profession (carreleur sur des chantiers depuis des années), il est exposé de façon continue à de fortes nuisances sonores.

Il aurait été intéressant de pouvoir apprécier le fonctionnement de son système efférent médian, mais comme nous l'avons déjà signalé, une surdité de transmission bilatérale n'a pas permis le recueil des OEA. Toutefois, son importante hypersensibilité auditive ainsi que ses lourds antécédents au niveau du langage oral et des apprentissages nous laissent inférer qu'il pourrait présenter un tel dysfonctionnement des voies efférentes médianes.

3.2.5 Analyse du lien entre l'hypersensibilité auditive des parents et celle de leur enfant

Concernant l'hypersensibilité auditive nous avons cherché à savoir si l'on pouvait retrouver ce trait à la fois chez les parents et leur(s) enfant(s).

Pour tout enfant du groupe 1 présentant une hypersensibilité auditive, l'on retrouve cette caractéristique chez au moins l'un de ses parents. C'est le cas pour :

- Sara et sa mère,
- Amélie et son père (son frère Arnaud en est exempt),
- Amandine et ses deux parents (ses frères Mathieu et Rémy en sont exempts),
- Julien et sa mère,
- Thomas et sa mère (bien que l'on n'ait pas pu objectiver un dysfonctionnement des voies efférentes médianes chez cette dernière).

En revanche, Camille, comme son père, ne présentent pas d'hypersensibilité auditive.

Concernant le groupe 2, on peut réaliser le même constat. Ainsi, on observe de façon concomitante une hypersensibilité auditive chez :

- Kévin et sa mère,
- Samuel et son père,
- Louis et son père.

En revanche, Guillaume et Matthias ne présentent pas ce symptôme alors qu'il est présent chez leurs mères.

Chapitre 4

Discussion

Notre discussion sera articulée autour des deux points suivants :

- une synthèse de nos résultats au cours de laquelle nous évoquerons les questionnements soulevés par nos analyses,
- les perspectives que notre travail permet d'envisager en terme de démarche diagnostique et pronostique ainsi qu'en terme de prise en charge.

1 Synthèse des résultats et questionnements

Nous allons présenter une synthèse des résultats par rapport à nos hypothèses de travail mais également par rapport à l'étiologie d'un trouble perceptivo-auditif, la latéralité et l'hypersensibilité auditive.

Nous parlerons également des limites que notre méthodologie impose à l'interprétation de ces résultats.

1.1 Synthèse des résultats par rapport à l'étiologie d'un trouble perceptivo-auditif

Dans notre problématique, nous nous interrogeons sur l'origine des troubles perceptivo-auditifs chez des sujets ne présentant pas d'antécédents ORL.

Notre recherche expérimentale nous a permis de vérifier qu'un dysfonctionnement du système efférent médian constitue une alternative aux antécédents ORL pour expliquer l'origine de certains troubles perceptivo-auditifs (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 3.2.4).

Toutefois, sur la base de notre population, nous avons dû constater que nombre de troubles perceptivo-auditifs présentent une origine plurifactorielle, associant des antécédents ORL à une atteinte des voies efférentes médianes. Par ailleurs, nous n'avons rencontré qu'un seul cas présentant des antécédents ORL isolés, sans dysfonctionnement des voies efférentes médianes.

1.2 Synthèse des résultats par rapport à la première hypothèse

Sur la base de notre population, nous avons pu vérifier notre première hypothèse pour les troubles sévères de développement du langage ainsi que pour les retards de parole associés à un retard de langage, pour lesquels nous avons retrouvé, de façon systématique, un dysfonctionnement du système efférent médian (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 3.2.3).

En revanche, concernant le cas de Pierre-Olivier, présentant un retard de parole isolé (c'est-à-dire non associé à un retard de langage oral), nous n'avons pas retrouvé un tel dysfonctionnement du système efférent médian. Il semblerait que son trouble perceptivo-auditif ne soit lié qu'à ses antécédents ORL (otites séromuqueuses).

Concernant la nature de ses difficultés, nous devons noter que son retard de parole se limite à des confusions phonémiques, sans altération de la programmation phonologique et qu'il a été pratiquement résorbé en une année de rééducation, de même que son trouble d'articulation (avec trouble perceptivo-auditif).

En revanche, l'étude de l'évolution des troubles linguistique des sujets présentant un dysfonctionnement du système efférent médian a permis de mettre en évidence le caractère durable de leurs troubles du langage oral et l'apparition de difficultés, voire de troubles, sur le versant du langage écrit (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 3.2.6).

Il semblerait donc que les déficits perceptivo-auditifs liés à des antécédents ORL, sans atteinte du système efférent médian, soient de meilleur pronostic que ceux imputables à un dysfonctionnement du système efférent médian, isolé ou associé à des antécédents ORL.

Ce constat peut-être mis en relation avec le caractère durable du dysfonctionnement du système efférent médian, mis en évidence chez tous les sujets ayant bénéficié d'un suivi neuroacoustique sur plusieurs années (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 3.2.2).

Ainsi, l'évaluation du fonctionnement du système efférent médian par la mesure des OEA chez des sujets présentant un trouble perceptivo-auditif pourrait apporter des éléments en terme de pronostic ; les sujets

présentant un dysfonctionnement de leur système efférent médian risquant de présenter des difficultés plus durables que ceux exempts d'un tel dysfonctionnement.

De plus, cette évaluation pourrait permettre d'apporter des éléments complémentaires à l'évaluation orthophonique, au niveau du diagnostic différentiel entre les différents troubles du langage oral.

En effet, il semblerait que l'on ne rencontre pas de dysfonctionnement du système efférent médian dans les retards de parole isolés (sans retard de langage oral) alors qu'un tel dysfonctionnement s'observe dans les retards de parole associés à des retards de langage ainsi que dans les troubles du langage plus sévères tels la dysphasie (cf. chapitre 2, paragraphe 3.2.3).

Concernant le diagnostic différentiel entre les retards de parole et de langage, d'une part, et les dysphasies, d'autre part, nous disposons donc des éléments suivants :

- **il semblerait que le dysfonctionnement du système efférent médian soit plus important chez les sujets présentant les troubles du langage les plus sévères** (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 3.2.3),
- **au niveau des signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif, les dysphasies semblent se distinguer des retards de parole et de langage par la présence de difficultés psychoaffectives, psychomotrices et attentionnelles plus marquées ainsi que par un taux d'antécédents familiaux plus élevé** (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 1.4.2).

1.3 Synthèse des résultats par rapport à la deuxième hypothèse

Notre deuxième hypothèse suppose que le dysfonctionnement des voies efférentes médianes pourrait présenter un caractère héréditaire.

Les résultats des évaluations neuroacoustiques des parents de nos sujets renforcent cette deuxième hypothèse. En effet, nous avons pu identifier un dysfonctionnement du système efférent médian chez au moins l'un des deux parents de chacun de nos sujets, voire, dans certains cas, chez les deux parents.

En outre, l'existence de formes familiales dans notre population (deux fratries de sujets atteints dans le groupe 1 et deux cousins germains touchés dans le groupe 2) vient renforcer l'hypothèse du caractère héréditaire d'un dysfonctionnement du système efférent médian (cf. partie pratique, chapitre 3, paragraphe 3.2.2).

1.4 Synthèse des résultats par rapport à la latéralité

Nous avons observé un fort taux de latéralité croisée et/ou d'ambidextrie dans chaque groupe (83% des sujets du groupe 1 et 60% des sujets du groupe 2). Il eût été intéressant d'évaluer leur latéralité auditive par un test d'écoute dichotique qui consiste en la présentation simultanée d'un matériel auditif dans les deux oreilles.

Ce test, utilisé dans diverses études menées par la psychologue D. Kimura (Kimura, 1961, 1963 ; Knox et Kimura, 1970), citées par Chevrier-Muller et Narbona (2004), a permis de mettre en évidence **la supériorité de l'oreille droite pour l'écoute du matériel verbal (chiffres) et de l'oreille gauche pour l'écoute du matériel non verbal (bruits familiers) chez des enfants de 5 ans.**

Diverses études menées sur des enfants présentant des troubles du langage oral et/ou des apprentissages (Arnold et Schwarz, 1983 ; Hugdahl et Marklun, 1989, Rosenblum et Dorman, 1978), citées par Chevrier-Muller et Narbona (2004), ont pu mettre en évidence une supériorité de l'oreille gauche, voire une absence d'asymétrie dans le traitement du matériel verbal.

Dans leur mémoire d'orthophonie, Valière-Montaud, Roth et Ribo (1978) ont mis en évidence une importante corrélation entre la latéralité manuelle et la latéralité auditive chez des enfants tout venant de classes primaires : ils ont constaté que 62 % des sujets sont latéralisés du même côté pour la main et l'oreille (à droite pour 92% d'entre-eux). En revanche, ils ont noté que ce taux de corrélation chute à 48% chez des enfants présentant des troubles du langage oral. Les auteurs ont expliqué ce constat par la présence, dans cette population d'enfants, d'un taux élevé d'indétermination et/ou de gaucherie auditive ainsi que par un fort taux de latéralité psychomotrice croisée. **Chez nos sujets présentant une forte**

proportion de latéralité psychomotrice croisée et/ou d'ambidextrie, quel type de latéralité auditive aurions-nous pu constater ?

La latéralité auditive est censée refléter la dominance hémisphérique pour le langage. Elle renvoie donc à une dominance auditive centrale. La latéralité du système efférent médian correspond, quant à elle, à une dominance auditive périphérique. Pourrait-il exister un lien entre ces dominances auditives centrale et périphérique ? **Une latéralité atypique du système efférent médian (évaluée par le protocole de Collet) pourrait-elle être en lien avec une dominance hémisphérique atypique pour le langage ?**

1.5 Synthèse des résultats par rapport à l'hypersensibilité auditive

Nombre de nos sujets et de leurs parents présentant une hypersensibilité auditive, nous avons souhaitons analyser certains résultats en regard de ce symptôme.

Ainsi, à l'instar du dysfonctionnement des voies efférentes médianes, l'hypersensibilité auditive semble présenter un caractère héréditaire.

En effet, pour tout enfant présentant une hypersensibilité auditive, nous avons retrouvé ce caractère chez au moins l'un de ses parents (cf. partie pratique, chapitre 3, paragraphe 3.2.5).

Nous avons pu vérifier, aussi bien chez les parents que leurs enfants, que **cette hypersensibilité auditive est en lien avec un dysfonctionnement du système efférent médian** (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 3.2.5 et chapitre 3, paragraphe 3.2.5).

De plus, une analyse menée sur la population des enfants a montré que l'hypersensibilité auditive constitue un signe de dysfonctionnement du système efférent médian plus spécifique qu'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit (cf. partie pratique, chapitre 2, paragraphe 3.2.5).

Cependant, contre nos attentes, nous n'avons pas retrouvé, chez les enfants présentant une hypersensibilité auditive, un dysfonctionnement plus marqué du système efférent médian. Nous avons toutefois pu noter qu'ils sont plus de 60% à présenter des réflexes stapédiens exacerbés alors que ce trait ne se retrouve

pas chez les autres sujets. De même, chez les parents, l'on retrouve des réflexes stapédiens exacerbés chez 42% des sujets hypersensibles au bruit alors que les autres sujets présentent des réflexes normaux ou atténués.

Il semblerait donc que l'hypersensibilité auditive puisse être accompagnée de réflexes stapédiens exacerbés.

Tout au long de notre travail, nous avons fait le choix de parler d'hypersensibilité auditive et non d'hyperacousie afin de distinguer ces deux notions (même si dans certains écrits ces deux termes sont considérés comme synonymes). En effet, comme nous l'avons vu dans la partie théorique (chapitre 3, paragraphe 2.2), il existe peu d'outils permettant de poser le diagnostic d'hyperacousie, vraisemblablement parce qu'il s'agit d'un phénomène très subjectif.

Le questionnaire de Khalfa et coll. nous a semblé constituer un support intéressant puisqu'il ne requiert pas d'investigations techniques, qu'il est rapide à coter et qu'il a été étalonné sur une vaste population.

Son utilisation dans le cadre de notre travail a éclairé notre réflexion sur l'hyperacousie. D'après l'étalonnage du questionnaire, la population testée a obtenu un score moyen de 15 (+/-7), mettant en évidence une grande variabilité interindividuelle. Seuls les quelques sujets présentant des scores de 28 (+/-2) ont été considérés comme hyperacousiques. Les parents de notre étude, décrivant une hypersensibilité auditive, ont obtenu des résultats échelonnés de 14 à 26.

Il semblerait donc qu'il existe une échelle de sévérité de l'hypersensibilité auditive allant d'une hypersensibilité 'à minima' jusqu'à une hypersensibilité maximale qui pourrait être qualifiée d'hyperacousie ; l'utilisation d'outils comme le questionnaire de Khalfa pouvant permettre de placer le curseur avec une certaine objectivité.

Nos résultats expérimentaux nous ont permis de constater qu'il existe un dysfonctionnement du système efférent médian dans l'hypersensibilité auditive et notre revue de littérature nous a permis de réaliser le même constat dans l'hyperacousie (cf. partie théorique, chapitre 3, paragraphe 2.4).

Par ailleurs, les données sur l'hyperacousie relatent la survenue de facteurs déclenchants.

Ainsi, peut-on peut-être considérer que certains sujets hyperacousiques, avant d'être atteints, présentaient déjà un système efférent médian dysfonctionnel et, que, à la faveur de facteurs déclenchants (tels un traumatisme sonore ou une

exposition prolongée à des nuisances sonores), ils ont développé une hyperacousie. Le cas du père de Samuel aurait pu illustrer nos propos, si on avait pu mettre en évidence un dysfonctionnement de ses voies efférentes médianes.

Les conditions de survenue d'une hyperacousie nous intéressent, dans une perspective de prévention, pour les sujets présentant un déficit perceptivo-auditif en lien avec un dysfonctionnement du système efférent médian. En effet, il nous semble que ces sujets, s'ils se trouvent plongés dans des conditions favorisantes, sont des candidats à l'hyperacousie. Et ce, d'autant plus s'ils présentent déjà une hypersensibilité auditive.

1.6 Limites liées à la méthodologie

Notre échantillon étant relativement restreint (17 sujets au total mais seulement 15 évaluations exploitables), nous sommes conscients que notre analyse des résultats demeure hypothétique et qu'il faudrait mener une étude à plus grande échelle pour gagner en fiabilité.

Ainsi, il serait intéressant de pouvoir suivre dans la durée, au niveau orthophonique et ORL, de jeunes sujets présentant divers troubles du langage oral. Ce suivi nous permettrait d'objectiver les apports de l'évaluation fonctionnelle du système efférent médian au niveau du diagnostic différentiel et du pronostic des troubles du langage oral.

Le suivi du profil neuroacoustique des sujets nous permettrait également d'apprécier l'évolution de l'efficacité de leur système efférent médian. D'après les sujets de notre échantillon suivis sur quelques années, il n'y aurait pas d'amélioration du fonctionnement des voies efférentes médianes, malgré une prise en charge orthophonique. Les bénéfices au niveau comportemental résulteraient davantage de la mise en place de stratégies palliatives. Ce constat semble d'ailleurs conforté par la mise en évidence d'un dysfonctionnement des voies efférentes médianes chez les parents de nos sujets.

Enfin, la mise en place et le suivi d'un groupe contrôle, constitué de sujets sans trouble perceptivo-auditif et linguistiques avérés, permettrait de comparer les résultats de mesure des OEA de sujets pathologiques avec

ceux de sujets témoins et de disposer ainsi d'un étalonnage des résultats de mesure des OEA.

2 Perspectives de notre travail en termes d'évaluation, de prévention et de prise en charge

2.1 Perspectives au niveau de l'évaluation

Comme nous l'avons déjà évoqué en synthèse de nos résultats, il semblerait que l'évaluation fonctionnelle du système efférent médian par les OEA puisse apporter des éléments de réflexion en terme de diagnostic et de pronostic des troubles du langage oral. Toutefois, nous rappelons la prudence que les limites de notre méthodologie imposent à nos propos.

Par ailleurs, nous avons pu constater, lors de nos investigations sur l'évaluation des gnosies auditives, un manque à ce niveau pour les enfants de plus de 6 ans. Des mémoires d'orthophonie sont en cours de réalisation pour combler cette lacune. Nous pouvons citer, par exemple, le mémoire de Descours et Girard (2009) portant sur l'élaboration d'une épreuve testant les gnosies auditivo-phonémiques chez des enfants de 4 à 11 ans.

Toutefois, vu l'incidence d'un dysfonctionnement des voies efférentes médianes dans l'étiologie des troubles perceptivo-auditifs et, considérant le rôle joué par le système efférent médian dans la discrimination auditive dans le bruit, il nous semblerait intéressant de proposer une épreuve testant les gnosies auditives dans le bruit. Nous rejoignons ici les travaux de Ziegler et coll. (2008) qui ont mis en évidence un important déficit de l'intelligibilité de la parole dans le bruit chez des enfants dysphasiques en leur proposant une épreuve de reconnaissance de syllabes de type '[a][consonne][a]' dans des conditions de silence, de bruit stationnaire et de bruit fluctuant.

Enfin, il nous semble que la recherche, au cours de l'anamnèse, des signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif peut compléter utilement les résultats des épreuves phonologiques, auditivo-mnésiques et auditivo-gnosiques proposées lors de l'évaluation.

2.2 Perspectives au niveau de la prévention

La mise en évidence du caractère héréditaire d'un dysfonctionnement du système efférent médian souligne l'importance d'une démarche préventive, notamment au niveau de la fratrie. En effet, vu le caractère durable des troubles, il paraît essentiel de pouvoir opérer un dépistage précoce des sujets potentiellement pathologiques, en vue d'une prise en charge précoce.

Un autre plan, sur lequel la prévention nous semble essentielle, concerne l'hypersensibilité auditive et l'hyperacousie. Ses atteintes pouvant apparaître chez des sujets présentant un système efférent médian dysfonctionnel, il nous semble essentiel de prévenir ces derniers sur les risques qu'ils encourent en s'exposant à des nuisances sonores.

2.3 Perspectives au niveau de la prise en charge

2.3.1 Prise en charge orthophonique

Dans la mesure où un dysfonctionnement du système efférent médian est mis en évidence, il nous paraît important d'insister sur la précocité de la prise en charge orthophonique afin d'exploiter au mieux les capacités de plasticité cérébrale de l'individu car, comme nous l'avons vu, il semblerait que l'évolution des sujets repose davantage sur le développement de stratégies palliatives que sur une amélioration tangible de l'efficacité de leurs voies efférentes médianes.

Aussi, afin d'initier ces stratégies, nous semble-t-il important de proposer une prise en charge mobilisant, autour de la perception auditive, l'ensemble des autres canaux perceptifs (visuel, kinesthésique, praxique, olfactif). Par ailleurs, il serait peut-être intéressant de mener certains temps de la rééducation avec un fond sonore, afin de créer des conditions de travail plus écologiques.

Vu les difficultés rencontrées en langage écrit par ces sujets lors des apprentissages, il nous semble important de rester vigilant au cours de cette période. Plus tard, il paraît essentiel d'être attentif au développement de leur langage élaboré car, bien souvent, on peut constater des lacunes au niveau de la compréhension et/ou de la production d'énoncés complexes.

En cela, l'on rejoint le constat réalisé par diverses études longitudinales qui ont montré, chez un pourcentage élevé de sujets, 'retestés' dix ans après la pose du

diagnostic de retard de langage, la persistance de difficultés concernant le langage élaboré et/ou des difficultés d'apprentissage (Johnson, 1999 ; Abrams, 1987 ; ASHA, 1982 ; citées par Coquet, 2004).

En parallèle de la prise en charge orthophonique, diverses aides peuvent être proposées sur le plan ORL.

2.3.2 Prise en charge ORL

Tout d'abord, concernant l'hypersensibilité auditive, il est important que l'enfant ressente que son symptôme est reconnu et pris en compte. Afin de limiter l'anxiété et de redonner du confort dans les situations sonores vécues comme agressives, on peut proposer aux sujets des obturateurs antibruit. Ces derniers correspondent à des embouts, généralement en acrylique, percés par un évent d'aération afin de limiter la sensation d'oreille bouchée. Ils atténuent l'intensité sonore tout en laissant passer les différentes fréquences (ils ne jouent pas le rôle de filtre comme c'est le cas pour certains bouchons professionnels, utilisés notamment dans l'industrie).

Afin d'améliorer la discrimination auditive dans le bruit, notamment dans le cadre scolaire, on peut avoir recours à des aides techniques tel le système 'EduLink'. Cet appareil, basé sur la technologie FM de communication sans fil, transmet la voix du professeur directement dans l'oreille de l'enfant avec une intensité constante quelle que soit la distance séparant l'enseignant et l'élève. Ainsi, le rapport signal sur bruit est amélioré, ce qui permet à l'enfant de mobiliser son attention plus longtemps, notamment lorsque l'ambiance sonore est perturbante.

Conclusion

Conclusion

L'évaluation neuroacoustique de nos jeunes sujets a permis de mettre en évidence un dysfonctionnement du système efférent médian dans les retards de parole associés à un retard de langage ainsi que dans les troubles sévères de développement du langage oral. Il semblerait qu'un tel dysfonctionnement ne s'observe pas dans les troubles d'articulation avec trouble perceptivo-auditif associé et les retards de parole isolés (c'est-à-dire non associés à un retard de langage).

L'évaluation neuroacoustique des parents de nos sujets a permis de relever le caractère héréditaire de ce dysfonctionnement. La présence de formes familiales dans l'étude nous a confortés dans ce sens. De plus, il semblerait que l'on retrouve ce caractère héréditaire au niveau de l'hypersensibilité auditive qui, sur la base de notre échantillon d'enfants et parents, apparaît sous-tendue par un dysfonctionnement du système efférent médian.

Par ailleurs, la symptomatologie clinique de nos jeunes sujets fait apparaître un faisceau de signes d'appel révélateurs de leurs troubles perceptivo-auditifs. Cette palette de signes rend compte de la pluralité des difficultés qu'ils ont rencontrées et qu'ils rencontrent encore dans les différentes dimensions de leur développement.

Les troubles linguistiques de nos sujets, leur symptomatologie clinique et l'hérédité qui semble les frapper soulignent la nécessité de les considérer à la fois dans leur globalité et leur spécificité.

C'est ainsi qu'il nous paraît important d'insister sur la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire. De même, il nous semble essentiel de poursuivre les recherches concernant leur spécificité physiologique afin d'améliorer leur prise en charge.

Concernant la prise en charge pluridisciplinaire, il serait intéressant qu'elle puisse intervenir dès l'évaluation initiale des sujets.

Au niveau du développement psychoaffectif et psychomoteur de l'enfant, la pluridisciplinarité entre orthophonistes, psychologues et psychomotriciens est active mais des questions financières viennent souvent freiner la réalisation des prises en charge psychologique et psychomotrice dans le privé.

Concernant l'audition, le travail de coopération entre orthophonistes et ORL est largement développé dans les cas de suspicion de surdité mais reste confidentiel dans les cas de déficit perceptivo-auditif. Or, nous avons vu l'intérêt d'une évaluation neuroacoustique des voies efférentes médianes (en terme de diagnostic différentiel et pronostic) lorsque le bilan orthophonique révèle un déficit perceptivo-auditif. Cette complémentarité nous semble d'autant plus importante lorsque l'enfant se plaint d'hypersensibilité auditive. En effet, c'est un symptôme souvent mésestimé et l'indifférence dont font preuve certains professionnels à son égard peut s'avérer préjudiciable à la santé psychologique des sujets qui en souffrent.

Il faut en effet considérer l'ensemble de ces sujets (avec ou sans hypersensibilité auditive) dans leur singularité. C'est pourquoi, il nous semble important de poursuivre les efforts de recherche afin de mieux comprendre la physiologie de la perception auditive et les conséquences d'un dysfonctionnement, voire d'un hyperfonctionnement perceptivo-auditif sur le développement global de l'individu. Des avancées dans ce domaine nous semblent essentielles afin que les pouvoirs publics prennent conscience de la spécificité et de la durée des prises en charge de ces patients.

L'enjeu concerne également leur statut vis-à-vis de l'enseignement scolaire. En effet, jusqu'à présent, leur particularité sur le plan perceptif n'étant pas reconnue, ils suivent le parcours tracé pour les sujets atteints de handicap mental, sensoriel ou moteur. Ainsi, lorsque des aménagements scolaires sont à envisager (demande de tiers temps pour les examens, ...), la demande doit être formulée auprès de la MDPH (Maison de la personne handicapée). Or, de nombreux parents refusent que la pathologie de leur enfant soit assimilée à un handicap afin de ménager leur avenir scolaire et professionnel. Cette position s'explique car, dans la majorité des cas, ils ont eux-mêmes connu un parcours émaillé de difficultés. Nous avons recueilli de nombreux témoignages dans ce sens durant notre étude.

C'est ainsi que, tout au long de ce travail, nous avons pris conscience de l'anxiété qui accompagne ces familles. Pour les parents, la résurgence de leurs propres difficultés à travers celles de leur enfant représente une souffrance. Mais nous avons pu également constater que les progrès réalisés par leur enfant lors de la prise en charge thérapeutique constituent pour eux un encouragement fort.

C'est pourquoi nous insistons sur l'importance de la recherche dans ce domaine en espérant que notre travail puisse contribuer à ouvrir quelques pistes de réflexion.

Bibliographie

Bibliographie

Articles et ouvrages

Borel Maisonnny S '*Langage oral, Langage écrit. Tommes I et II*' Delachaux et Niestlé, Neuchâtel, 1960.

Borel Maisonnny S '*Perception et éducation. La parole et la perception des sons*' Delachaux et Niestlé, Neuchâtel, 1973.

Brin F, Courrier C, Lederle E, Masy V '*Dictionnaire d'Orthophonie*', Ortho Edition, Isbergues, 2004.

Chery Croze S, Veuillet E, Collet L, Morgon A (1993) '*Exploration du système efferent chez l'homme : résultats fondamentaux et cliniques*' Revue de Laryngologie, 114(2):113-116.

Chevrier-Muller, Narbona J '*Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques*' Masson, Paris, 2004.

Chouard CH '*L'oreille musicienne*' Folio Essais, Paris, 2009.

Clarke E, Ahmmed A, Parker D, Adams C (2006) '*Controlateral suppression of Otoacoustic Emissions in Children with Specific Language impairment*' Ear&Hearing, 27:153-160.

Coquet F, Ferrand P '*Troubles du langage oral chez l'enfant et l'adolescent. Méthodes et techniques de rééducation*' Ortho Edition, Isbergue, 2004.

Collet L, Roge B, Descouens D, Moron P, Duverdy F, Urgell H (1993) '*Objective auditory dysfunction in infantile autism*' Lancet, 342(9):923-924.

De Boer J, D.Thornton A (2008) '*Neural correlates of perceptual learning in the auditory brainstem: efferent activity predicts and reflects improvement at a speech in noise discrimination*' The Journal of Neuroscience, 28(19):4929-4937.

De Boysson-Bardies B '*Comment la parole vient aux enfants*' Odile Jacob, Paris, 2005.

Elbaz P, Kemp DT, Betsch P, Fiaux JM, Leca F, Challier G '*Les otoémissions dans la Pratique*' Biodigital, 1989.

Fageard J (dir) '*Droitiers/Gauchers. Des asymétries dans tous les sens*' Solal, Marseille, 2004.

Garinis A; Glatke T; K.Cone-Wesson B (2008) '*TEOAE suppression in adults with learning disabilities*' *International Journal of Audiology*, 47:607-614.

Gérard CL '*L'enfant dysphasique. Evaluation et rééducation*' Editions Universitaires, Paris, 1991.

Habib M '*Dyslexie : le cerveau singulier*' Solal, Marseille, 1997.

Johnson L, Comeau M, Clarke K (2001) '*Hyperacusis in Williams syndrome*' *Journal of otolaryngology*, 30(2) :90-92.

Khalfa S, Dubal S, Veuillet E, Perez-Diaz F, Jouvent R, Collet L (2002) "*Psychometric Normalization of a Hyperacusis Questionnaire*" *ORL*, 64:436-442.

Khalfa S, Morlet T, Michely C, Morgon A, Collet L (1997) "*Evidence of Peripheral Hearing Asymmetry in Humans : Clinical Implications*" *Acta Otolaryngol*, 117:192-196.

Kumar U.A, Vanaja CS "Functioning of Olivocochlear Bundle and Speech Perception in Noise" (2004) *Ear and Hearing*, 25:142-146.

Lambert J, Nespoulous JL (dirs) '*Perception auditive et compréhension du langage : état initial, stable et pathologique*' Solal, Marseille, 1997.

Launay C, Borel Maisonnay S '*Les troubles du langage, de la parole et de la voix chez l'enfant*' Masson, Paris, 1975.

Micheyl C, Perrot X, Collet L (1997) "*Relationship Between Auditory Intensity Discrimination in Noise and Olivocochlear Efferent System Activity in Humans*" Behavioral Neuroscience; 111(4):801-807.

Moulin A, Collet L '*Les otoémissions acoustiques en exploration fonctionnelle*' Explorations fonctionnelles humaines, Cachan, 1996.

Muchnik C, Ari-Even Roth D, Othman-Jebara R, Putter-Katz H, LShatai E, Hildesheimer M (2004) "*Reduced Medial Olivocochlear Bundle System Function in Children with Auditory Processing Disorders*" Audiol Neurootol, 9:107-114.

Perrot X, Ryvlin P, Isnard J, Guénot M, Catenoix H, Fischer C, Mauguière F, Collet L (2006) '*Evidence for corticofugal modulation of peripheral auditory activity in humans*' Cerebral Cortex, 16 :941-948.

Ramus F (2008) '*Genétique de la dyslexie*' Communication au colloque 'Les troubles du langage écrit chez l'enfant : de la théorie à la pratique', Université Toulouse-Le Mirail.

Veillet E, Bazin F, Collet L (1997) "*Objective evidence of peripheral auditory disorders in learning-impaired children*" J Audiol Med, 8:18-29.

Veillet E, Magnan A, Ecalle J (2004) '*Déficits auditifs perceptifs et capacités en lecture chez les enfants dyslexiques : effet d'un entraînement audiovisuel*' Revue de neuropsychologie, 14(1-2) :103-132.

Veillet E, Magnan A, Ecalle J, Thai-Van H, Collet L (2007) '*Auditory processing disorder in children with reading disabilities : effect of audiovisual training*' Brain, 130:2915-2928.

Ziegler J, Pech-Georgel C, George F, Alario FX., Lorenzi C (2005) '*Deficits in speech perception predict language learning impairment*' PNAS, 102(39):14110-14115.

Mémoires d'orthophonie

Valière Montaud M, Roth G, Ribo J (1978) '*Oreille gauche, oreille droite, recherche sur la latéralité auditive*' Université de Toulouse III.

Soulé C (1984) '*Des comptines et jeux chantés dans la rééducation du trouble d'articulation, du retard de parole et du retard de langage*' Université Toulouse III.

Arne F, Estingoy N (1992) '*Le corps a la parole. Adaptation de la DNP à la comptine dans le cadre des troubles de parole*' Université de Toulouse III.

Descours C, Girard E (2009) '*Elaboration d'une épreuve testant les gnosies auditivo-phonémiques chez des enfants de 4 à 11 ans*' Université de Lille II.

Sites internet

Promenade autour de la cochlée, (consulté en Mai, Juin et Juillet 2009), [En ligne], Adresse URL : <http://www.iurc.montp.inserm.fr/>

Neuroscience & Systèmes sensoriels, (consulté en Juillet 2009), [En ligne], Adresse URL : <http://www.olfac.univ-lyon1.fr/>

Otodynamics - the OEA company, (consulté en Juillet 2009), [En ligne], Adresse URL : <http://www.otodynamics.com>

Bureau International d'Audiophonologie, (consulté en Juillet 2009), [En ligne], Adresse URL : <http://biap.org>

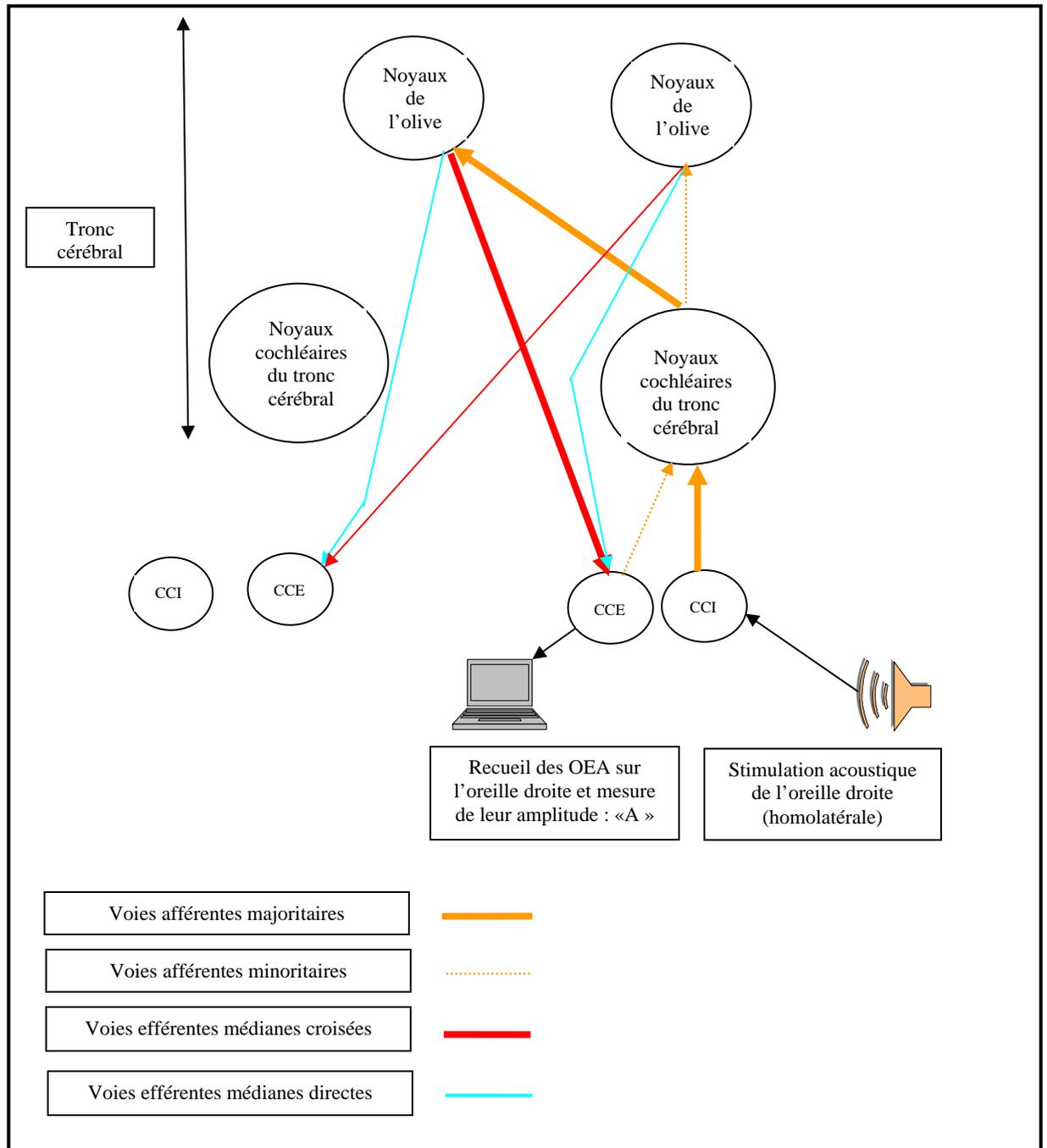
Annexes

Sommaire des annexes

Annexe 1 : schémas des voies auditives mises en jeu lors de stimulations acoustiques simple et double	p 103
Annexe 2 : questionnaire sur l'hyperacousie de Khalfa et coll. (2002)	p 105
Annexe 3 : fiches descriptives individuelles des sujets des groupes 1 et 2	p 106
Annexe 4 : liste des documents	p 123

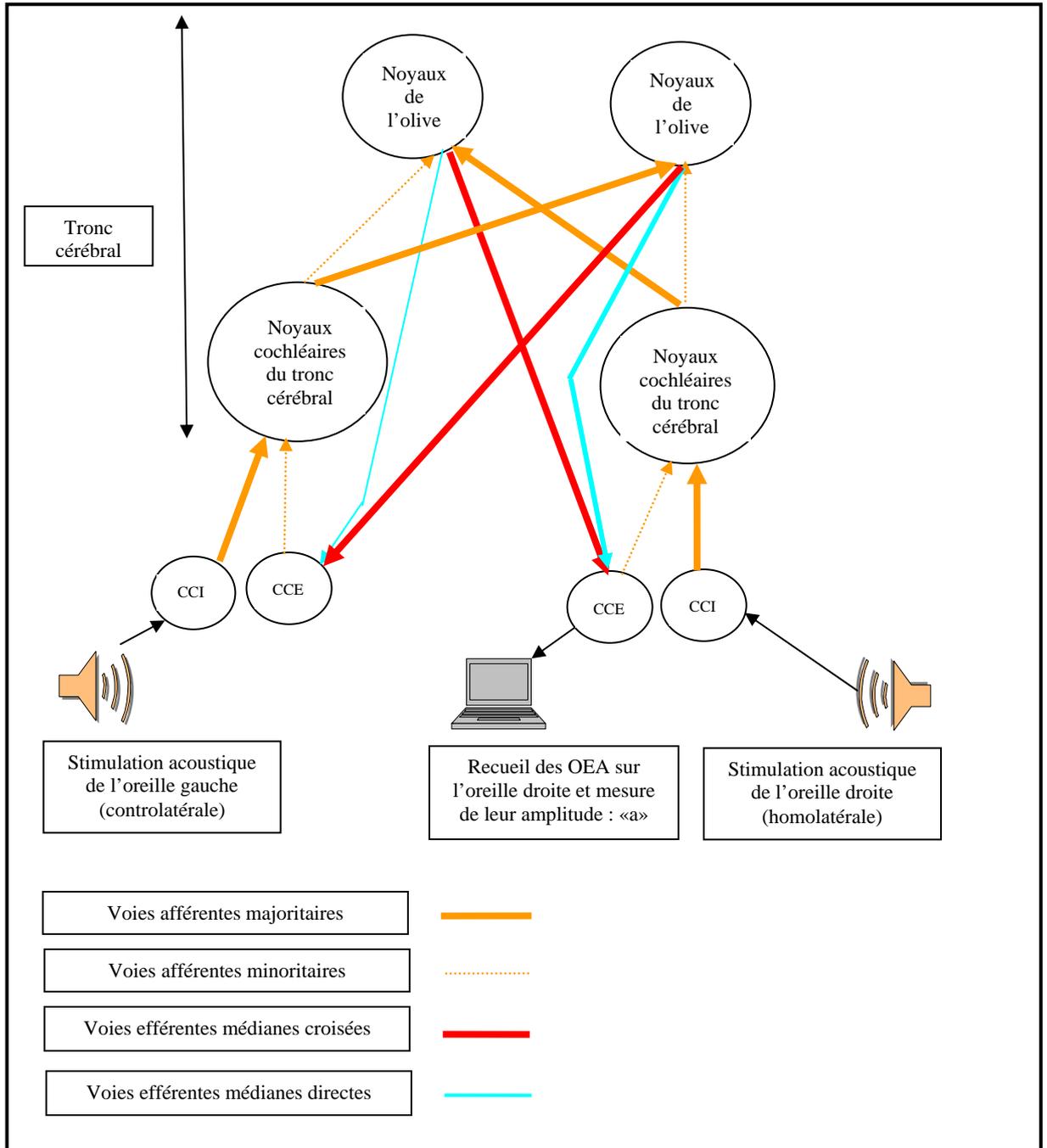
Annexe 1

Schéma des voies auditives mises en jeu lors d'une simple stimulation acoustique



Annexe 1

Schéma des voies auditives mises en jeu lors d'une double stimulation acoustique



Annexe 2

Questionnaire sur l'hyperacousie de Khalfa et coll. (2002)

Nom : Prénom :

Age : Sexe :

Avez-vous été exposé au bruit ?

Tolérez-vous moins bien le bruit qu'auparavant ?

Avez-vous déjà eu des problèmes d'audition, si oui, de quel ordre ?

	Non	Parfois	Assez souvent	Très souvent
1. Utilisez-vous souvent des bouchons d'oreille pour réduire le niveau sonore environnant (ne pas considérer l'utilisation de protections durant l'exposition à des situations à niveau sonore anormalement élevé) ?				
2. Trouvez-vous difficile d'ignorer les bruits environnants au quotidien ?				
3. Avez-vous des difficultés à lire dans un environnement bruyant ?				
4. Avez-vous des difficultés de concentration dans un environnement bruyant ?				
5. Avez-vous des difficultés d'écoute dans un lieu bruyant ?				
6. Y a-t-il quelqu'un autour de vous qui vous ait déjà dit que vous tolérez mal le bruit ou certains types de sons ?				
7. Etes-vous particulièrement sensible au bruit que vous entendez dans la rue ou bien gêné par le bruit dans la rue ?				
8. Trouvez-vous le bruit désagréable dans certaines situations (boîtes de nuit, cafés, bars, concerts, feux d'artifice) ?				
9. Quand quelqu'un propose de faire quelque chose comme sortir pour aller au cinéma, à un concert, ... pensez-vous immédiatement au bruit auquel vous serez confronté ?				
10. Avez-vous déjà refusé une invitation ou n'êtes-vous pas sorti à cause du bruit auquel vous auriez dû faire face ?				
11. Le bruit ou certains sons particuliers vous gênent-ils davantage dans un lieu calme que dans une ambiance légèrement bruyante ?				
12. Le stress et la fatigue réduisent-ils votre capacité à vous concentrer dans le bruit ?				
13. Etes-vous moins capable de vous concentrer dans le bruit vers la fin de la journée ?				
14. Le bruit et certains sons vous rendent-ils stressé et irrité ?				

Cotation : Non : 0/ Parfois : 1/ Assez souvent : 2/ Très souvent : 3

Score global =

Score dimension attentionnelle (items 1-4) =

Score dimension sociale (items 5-10) =

Score dimension émotionnelle (items 11-14) =

Etalonnage =

Score moyen global moyen = 15, écart type = 6,7

Score moyen dimension attentionnelle = 4,99 +/- 2,97

Score moyen dimension sociale = 3,27 +/- 3

Score moyen dimension émotionnelle = 6,71 +/- 2,75

Score > 28,4 +/- 2 = hyperacousie.

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Pierre-Olivier - 6 ans		
classe de CP (parcours sans redoublement) suivie en orthophonie depuis l'âge de 5 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 5 ans)	Retard de parole (lié à des confusions phonémiques) Trouble d'articulation avec trouble perceptivo-auditif associé Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Meilleure intelligibilité de la parole et trouble d'articulation en voie de régression	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Parole peu intelligible et gestuelle développée	
Difficultés attentionnelles	Non	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, gaucher de l'œil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Otites séromuqueuses -> traitement par aérosol	
Hypersensibilité auditive	Non	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Non	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Non	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	Réalisation d'un seul examen (à 5,5 ans)	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Normaux	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	57	45
Amplitude pondérée	7	11
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian	Fonctionnement normal du système efférent médian	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Sara - 6 ans		
classe de CP (parcours sans redoublement) suivie en orthophonie depuis l'âge de 5,5 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 5,5 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Peu de recul pour juger l'évolution mais début d'amélioration de la parole	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Parole longtemps inintelligible	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Droitière de la main, gauchère de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Non	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Mère ayant connu des difficultés scolaires	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit, même plainte formulée par la tante (côté maternel)	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	Réalisation d'un seul examen (à 5,5 ans)	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Atténués sur les fréquences graves et aiguës au niveau des deux oreilles	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	66	84
Amplitude pondérée	15	21
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian (davantage marqué sur l'oreille droite)	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Amélie - 8 ans (sœur d'Arnaud) classe de CE1 (parcours sans redoublement) suivie en orthophonie depuis l'âge de 6 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 6 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée/ Retard de langage oral / Difficultés en langage écrit	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Pas de particularités rapportées par les parents	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, droite de l'œil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Otites séromuqueuses	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Père ayant connu des difficultés scolaires	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	2 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Exacerbés au niveau des deux oreilles	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	89	83
Amplitude pondérée moyenne	17	17
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian Dysfonctionnement durable	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Mathieu - 9 ans (frère d'Amandine et Rémy) classe de CE2 (parcours sans redoublement) suivi en orthophonie depuis l'âge de 6 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 6 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Retard de langage oral / Difficultés en langage écrit	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Pas de particularités rapportées par les parents	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, droitier de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Impulsivité	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Non	
Hypersensibilité auditive	Non	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Non	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Non	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père et mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Examen neuropsychologique à 6 ans	
Prises en charge complémentaires	Non	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	3 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Normaux	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	84	88
Amplitude pondérée moyenne	19	21
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian Dysfonctionnement durable	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Camille – 9,5 ans		
classe de CM1 (redoublement du CE1) suivi en orthophonie depuis l'âge de 7,5 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 7,5 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Retard de langage oral / Difficultés en langage écrit	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Pas de particularités rapportées par les parents	
Difficultés attentionnelles	Non	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Droitière de la main et de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Non	
Hypersensibilité auditive	Non	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Père ayant connu des difficultés scolaires	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Non	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	2 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Normaux	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	39	70
Amplitude pondérée moyenne	11	11
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Dysfonctionnement du système efférent médian sur l'oreille droite Dysfonctionnement durable	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Rémy - 11 ans (frère d'Amandine et Mathieu) classe de CM1 (redoublement du CP) suivi en orthophonie depuis l'âge de 6,5 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 6,5 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Retard de langage oral / Difficultés d'acquisition du langage écrit	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Pas de particularités rapportées par les parents	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, droitier de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Problèmes tubaires, sclérose tympanique	
Hypersensibilité auditive	Non	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Non	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Non	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père et mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	3 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Problèmes tubaires Sclérose tympanique	
Réflexes stapédiens	Atténués au niveau des deux oreilles	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	?	?
Amplitude pondérée moyenne	?	?
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Du fait de la sclérose tympanique, nous n'avons pas pu recueillir les OEA et donc conclure sur l'efficacité du système efférent médian	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Arnaud - 11 ans (frère d'Amélie) classe de CM2 (redoublement) suivi en orthophonie depuis l'âge de 9 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 9 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Retard de langage oral / Difficultés en langage écrit	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Apparition tardive des premières phrases	
Difficultés attentionnelles	Non	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Droitier de la main et de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Otites séromuqueuses dans l'enfance -> opération des végétations vers 4-5 ans	
Hypersensibilité auditive	Non	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Non	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Père ayant connu des difficultés scolaires	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	2 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Normaux	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	73	81
Amplitude pondérée moyenne	13	12
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian Dysfonctionnement durable	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Marion - 13 ans		
classe de 6 ^{ème} (redoublement du CE1) suivie en orthophonie depuis l'âge de 8,5 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 8,5 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Séquelles de retard de langage oral / Dyslexie	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Pas de particularités rapportées par les parents	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, droite de l'œil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Dysfonctionnement tubaire jusqu'à 11 ans	
Hypersensibilité auditive	Non	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Non	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Non	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Non	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	Un seul résultat d'examen exploitable à 13 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Normaux	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	80	66
Amplitude pondérée	11	11
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian (davantage marqué sur l'oreille gauche)	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Amandine - 13 ans (sœur de Rémy et Mathieu) classe de 5 ^{ème} (parcours sans redoublement) suivie en orthophonie depuis l'âge de 7 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 7 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Séquelles de retard de langage oral / Dyslexie	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Oui	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Droitière de la main, gauchère de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Problèmes tubaires jusqu'à 5 ans	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Non	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père et mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	5 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Exacerbés au niveau des deux oreilles	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	91	86
Amplitude pondérée moyenne	21	20
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian Dysfonctionnement durable	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Laurie - 15 ans		
classe de seconde (parcours sans redoublement) suivie en orthophonie depuis l'âge de 7 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 7 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Séquelles de retard de langage oral / Dyslexie	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Oui	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, droite de l'œil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Non	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Père ayant connu des difficultés scolaires	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père se plaignant d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	5 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Exacerbés au niveau des deux oreilles	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	71	72
Amplitude pondérée moyenne	14	14
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian Dysfonctionnement durable	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Julien- 16 ans		
classe de seconde (redoublement de la 6 ^{ème}) suivi en orthophonie depuis l'âge de 11 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 11 ans)	Séquelles de retard de parole et retard de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Séquelles de retard de langage oral / Dyslexie	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Oui	
Difficultés attentionnelles	Non	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, droitier de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Otites sérumqueuses → crénothérapie puis pose de drains	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Mère ayant connu des difficultés scolaires	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	3 ans	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Tympan légèrement remanié	
Réflexes stapédiens	Normaux	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice moyen de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	70	88
Amplitude pondérée moyenne	10	13
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian et sur son évolution	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian (davantage marqué sur l'oreille droite) Dysfonctionnement durable	

Annexe 3

Fiches descriptives des sujets du groupe 1 : retards de parole et de langage oral

Thomas- 17 ans		
classe de terminale scientifique (parcours sans redoublement) suivi en orthophonie depuis l'âge de 7 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 7 ans)	Retard de parole et de langage oral Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution du trouble	Parole normalisée / Séquelles de retard de langage oral (sur le plan morpho-sémantique)	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Oui	
Difficultés attentionnelles	Non	
Comportement psychoaffectif perturbé	Non	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre et droitier de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Otites sérumqueuses	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Mère ayant connu des difficultés scolaires	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit, même plainte de la tante et du cousin germain (du côté maternel)	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Sans objet	
Prises en charge complémentaires	Sans objet	
Evaluation neuroacoustique		
Durée du suivi neuroacoustique	Réalisation d'un seul examen (à 17 ans)	
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Exacerbés au niveau des deux oreilles	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	74	92
Amplitude pondérée	9	16
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian (davantage marqué sur l'oreille droite)	

Annexe 3
Fiches descriptives des sujets du groupe 2 :
troubles sévères de développement du langage oral

Guillaume- 7 ans (cousin germain de Matthias) classe de CP (parcours sans redoublement) suivi en orthophonie depuis l'âge de 5,5 ans

Evaluation orthophonique

Diagnostic (posé à 7 ans)	Dysphasie de programmation phonologique (diagnostic posé par le centre référent de Purpan) Difficultés auditivo-mnésiques Trouble d'articulation de certains phonèmes postérieurs (antériorisation de ces phonèmes)
Evolution des troubles	Trouble d'articulation en voie de régression Meilleure intelligibilité de la parole mais trouble persistant Difficultés d'acquisition du langage écrit

Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif

Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur

Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Production de seulement 3 mots vers 5 ans
Difficultés attentionnelles	Oui
Comportement psychoaffectif perturbé	Emotivité, immaturité affective (évolution favorable)
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Droitier de la main, gaucher de l'œil
Problèmes psychomoteurs	Difficultés d'équilibre et de coordination

Signes d'appel relatifs à la perception auditive

Antécédents ORL personnels	Otites sérumuqueuses
Hypersensibilité auditive	Non
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Non

Antécédents familiaux

Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Mère dyslexique Père ayant présenté un trouble d'articulation dans l'enfance Cousin germain côté maternel (Matthias) présentant une suspicion de dysphasie phonologico-syntaxique Tante (mère de Matthias) ayant présenté un trouble d'articulation et un trouble de parole dans l'enfance Grand-père maternel ayant présenté des difficultés de langage
Antécédents familiaux au niveau ORL	Mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit, même plainte de la tante (mère de Matthias) Père se plaignant d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit

Examens et prises en charge complémentaires

Examens complémentaires	Bilan psychomoteur à 7 ans
Prises en charge complémentaires	Prise en charge en psychomotricité prévue à la rentrée 2009

Evaluation neuroacoustique

Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne

Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non
Réflexes stapédiens	Normaux

Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA

	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	93	95
Amplitude pondérée	17	19
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian	

Annexe 3
Fiches descriptives des sujets du groupe 2 :
troubles sévères de développement du langage oral

Kévin- 7 ans classe de CP (parcours sans redoublement) suivi en orthophonie depuis l'âge de 3 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic (posé à 7 ans)	Trouble sévère de développement du langage oral (suspicion de dysphasie phonologico-syntaxique : trouble phonologique et déficit lexico-syntaxique) Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution des troubles	Meilleure intelligibilité de la parole, progrès en langage oral mais troubles durables, notamment au niveau syntaxique et discursif Difficultés d'acquisition du langage écrit	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Production de seulement quelques mots vers 3 ans	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Emotivité (évolution favorable)	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Droitier de la main et de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Otités sérumuqueuses -> surdité de transmission -> opération des amygdales et des végétations puis pose de drains transtympaniques à 3,5 ans ; audiogramme de contrôle normal	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Non	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père et mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Non	
Prises en charge complémentaires	Prise en charge en kiné respiratoire vers 3 ans suite à des rhinopharyngites et des bronchites à répétition	
Evaluation neuroacoustique		
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Tympan de l'oreille droite présentant toujours le drain posé à 3,5 ans	
Réflexes stapédiens	Non mesurés	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	Nous n'avons pas réalisé de mesures du fait de la présence du drain transtympanique dans l'oreille droite.	
Amplitude pondérée	Nous n'avons donc pas pu conclure quant à l'efficacité du système efférent médian.	
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian		

Annexe 3
Fiches descriptives des sujets du groupe 2 :
troubles sévères de développement du langage oral

Matthias- 9 ans (cousin germain de Guillaume) classe de CM1 (parcours sans redoublement) suivi en orthophonie depuis l'âge de 3 ans
--

Evaluation orthophonique

Diagnostic (posé à 8,5 ans)	Trouble sévère de développement du langage oral (suspicion de dysphasie phonologico-syntaxique : trouble phonologique, expression limitée et déficit lexico-syntaxique) Difficultés auditivo-mnésiques Trouble d'articulation avec trouble perceptivo-auditif associé (assourdissement des consonnes sonores) et trouble d'articulation de certains phonèmes postérieurs (antériorisation de ces phonèmes)
Evolution des troubles	Troubles d'articulation en voie de régression Meilleure intelligibilité de la parole et progrès en langage oral mais troubles durables Dyslexie / Dysorthographe

Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif

Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur

Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Mutisme jusqu'à 2 ans puis apparition de quelques mots peu compréhensibles vers 4 ans
Difficultés attentionnelles	Non
Comportement psychoaffectif perturbé	Forte émotivité : colères fréquentes, repli sur soi (évolution favorable)
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, gaucher de l'oeil
Problèmes psychomoteurs	Difficultés d'équilibre et de coordination

Signes d'appel relatifs à la perception auditive

Antécédents ORL personnels	Otitis sérumuqueuses
Hypersensibilité auditive	Non
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Non

Antécédents familiaux

Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Mère ayant présenté un trouble d'articulation et un trouble de parole dans l'enfance Cousin germain côté maternel (Guillaume) présentant une dysphasie de programmation phonologique Tante (mère de Guillaume) dyslexique Grand-père maternel ayant présenté des difficultés de langage
Antécédents familiaux au niveau ORL	Mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit, même plainte de la tante (mère de Guillaume)

Examens et prises en charge complémentaires

Examens complémentaires	Bilan psychomoteur à 7 ans
Prises en charge complémentaires	Début de prise en charge en psychomotricité (à 7 ans) puis interruption, nouvelle prise en charge prévue à la rentrée 2009

Evaluation neuroacoustique

Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne

Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non
Réflexes stapédiens	Atténués sur le 4 kHz au niveau des 2 oreilles

Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA

	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	71	92
Amplitude pondérée	16	14
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian	

Annexe 3
Fiches descriptives des sujets du groupe 2 :
troubles sévères de développement du langage oral

Samuel 7,5 ans classe de CE1 (redoublement du CE1 prévu en 2009/2010) suivi en orthophonie depuis l'âge de 5,5 ans

Evaluation orthophonique

Diagnostic initial (posé à 5,5 ans)	Trouble de la parole / Retard de langage en compréhension et en expression Bégaiement intermittent Difficultés auditivo-mnésiques
Evolution des troubles	Normalisation du trouble de la parole et du bégaiement intermittent Trouble de la pragmatique et difficultés d'évocation lexicale Difficultés d'acquisition du langage écrit

Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif

<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>
--

Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Pas de particularités rapportées par les parents
Difficultés attentionnelles	Oui
Comportement psychoaffectif perturbé	Impulsivité, immaturité affective, manque d'autonomie
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Droitier de la main et de l'oeil
Problèmes psychomoteurs	Difficultés d'équilibre et praxiques

<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>

Antécédents ORL personnels	Otitis séromuqueuses -> opérations des végétations à 5 ans
Hypersensibilité auditive	Oui
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui

<i>Antécédents familiaux</i>

Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Père ayant présenté un trouble du langage oral et des difficultés d'apprentissage dans l'enfance
Antécédents familiaux au niveau ORL	Père et mère se plaignant d'hypersensibilité auditive et d'une mauvaise intelligibilité de la parole dans le bruit

Examens et prises en charge complémentaires
--

Examens complémentaires	Bilan psychomoteur à 6 ans
Prises en charge complémentaires	Début de prise en charge en psychomotricité (à 6 ans) puis interruption

Evaluation neuroacoustique

<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>

Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non (tympan très fins)
Réflexes stapédiens	Non

<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>

	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	84	79
Amplitude pondérée	12	12
Conclusion sur l'efficience du système efférent médian	Dysfonctionnement bilatéral du système efférent médian	

Annexe 3
Fiches descriptives des sujets du groupe 2 :
troubles sévères de développement du langage oral

Louis 5 ans classe de grande section en maternelle suivi en orthophonie depuis l'âge de 3,5 ans		
Evaluation orthophonique		
Diagnostic initial (posé à 3,5 ans)	Trouble de la parole et du langage Difficultés auditivo-mnésiques	
Evolution des troubles	Meilleure intelligibilité de la parole, progrès en langage oral mais troubles durables	
Signes d'appel d'un trouble perceptivo-auditif		
<i>Signes d'appel relatifs au développement linguistique, psychoaffectif et psychomoteur</i>		
Perturbations dans le développement de la parole et du langage	Production de seulement quelques mots vers 2,5 ans	
Difficultés attentionnelles	Oui	
Comportement psychoaffectif perturbé	Emotivité et immaturité affective (évolution favorable)	
Latéralité croisée (main/œil) et/ou ambidextrie	Ambidextre, gaucher de l'oeil	
Problèmes psychomoteurs	Non	
<i>Signes d'appel relatifs à la perception auditive</i>		
Antécédents ORL personnels	Non	
Hypersensibilité auditive	Oui	
Altération de la compréhension de la parole dans le bruit	Oui	
<i>Antécédents familiaux</i>		
Antécédents familiaux de troubles du langage oral et/ou des apprentissages	Père ayant présenté un trouble d'articulation dans l'enfance	
Antécédents familiaux au niveau ORL	Mère se plaignant d'hypersensibilité auditive	
Examens et prises en charge complémentaires		
Examens complémentaires	Non	
Prises en charge complémentaires	Non	
Evaluation neuroacoustique		
<i>Exploration fonctionnelle de l'oreille externe et de l'oreille moyenne</i>		
Anomalies décelées à l'otoscopie et/ou la tympanométrie	Non	
Réflexes stapédiens	Exacerbés au niveau de l'oreille gauche	
<i>Exploration fonctionnelle du système efférent médian : résultats de mesure des OEA</i>		
	Oreille Gauche	Oreille Droite
Indice de reproductibilité au 10 ^{ème} passage du stimulus (en %)	94	45
Amplitude pondérée	17	16
Conclusion sur l'efficacité du système efférent médian	Dysfonctionnement du système efférent médian sur l'oreille gauche	

Annexe 4

Liste des documents

Document 1 : Systèmes auditifs périphérique et central : schéma des voies auditives afférentes et efférentes sollicitées lors d'une stimulation acoustique à l'oreille droite.

Document 2 : Schéma de l'oreille.

Document 3 : Cochlée de fœtus.

Document 4 : Schéma en coupe de l'Organe de Corti.

Document 5 : Organisation tonotopique de la cochlée.

Document 6 : Dispositif de recueil des OEA provoquées.

Document 7 : Spectre fréquentiel d'OEA.

Document 8 : Schéma de la mise en jeu de la voie efférente médiane croisée lors d'une stimulation acoustique homolatérale.

Document 9 : Schéma de la mise en jeu des voies efférentes médianes croisée et directe lors d'une double stimulation acoustique, homolatérale et controlatérale.

NB : les documents 2, 3, 4, 5, 6, 7 sont extraits du site internet '*Promenade autour de la cochlée*'.

Résumé

Apport des OEA (OtoEmissions Acoustiques) à l'évaluation et à la prise en charge d'enfants présentant des troubles perceptivo-auditifs

Résumé : Nombre d'enfants présentant des troubles perceptivo-auditifs connaissent des difficultés en langage oral et/ou écrit. Qu'en est-il de l'origine de leur déficit perceptif, notamment dans les cas où l'on ne relève pas d'antécédents ORL ? Depuis quelques années, les voies auditives efférentes médianes (ou système efférent médian), impliquées dans la discrimination de la parole dans le bruit, intéressent la recherche sur les troubles perceptivo-auditifs. Leur exploration fonctionnelle s'est développée grâce à la mise au point d'une technique basée sur le recueil des Otoémissions acoustiques (OEA). Ainsi, un dysfonctionnement de ces voies a pu être mis en évidence chez des enfants présentant des troubles perceptivo-auditifs ainsi que chez des sujets hyperacousiques. Un manque d'efficacité du système efférent médian a également été pointé chez des sujets présentant une pathologie du langage écrit (dyslexie, dysorthographe), associée à un déficit perceptivo-auditif. Nous nous sommes alors interrogés sur l'efficacité des voies efférentes médianes dans les troubles du langage oral. L'évaluation neuroacoustique de sujets présentant un trouble perceptivo-auditif et, pour certains une hypersensibilité auditive, nous a permis de relever un dysfonctionnement du système efférent médian dans les retards de parole associés à un retard de langage ainsi que dans les troubles sévères de développement du langage oral. En revanche, un tel dysfonctionnement n'a pas été retrouvé dans les retards de parole isolés (c'est-à-dire non associés à un retard de langage). Divers signes d'appel familiaux (antécédents familiaux de troubles du langage, hypersensibilité auditive des parents, ...) nous ont questionnés sur le caractère héréditaire d'un dysfonctionnement de ces voies efférentes médianes. L'évaluation neuroacoustique des parents de nos sujets, révélant un manque d'efficacité de leur système efférent médian, nous a confortés dans ce sens. Par ailleurs, il semblerait que l'on retrouve ce caractère héréditaire au niveau de l'hypersensibilité auditive. L'ensemble de ces résultats nous a permis de formuler des propositions en termes de prévention, d'évaluation et de prise en charge sur les plans orthophonique et ORL pour les enfants présentant des troubles perceptivo-auditifs.

Mots clés : OEA (OtoEmissions Acoustiques), système efférent médian, troubles perceptivo-auditifs, hypersensibilité auditive, hyperacousie, troubles du langage oral, troubles des apprentissages.

Contribution of OEA (Otoacoustic emissions) in the assessment and the therapy of children with auditory perception disorders

Summary : Children with auditory perception disorders presents Language and/or Learning Impairment. What is the cause of their auditory disorders, especially by those without auditory history? Since a few years, the research about auditory disorders takes an interest in the efferent system, involved in speech discrimination in noise. The efferent system can be investigated by means of otoacoustic emissions (OEA). Thus, a reduced functioning of the efferent system has been found by children with auditory perception disorders and by subjects with hyperacusia. The same reduced functioning has been found by subjects with Learning Impairment. So, what about functioning of efferent system in Language Impairment? The investigation of efferent system from subject with auditory disorders (and auditory hypersensitivity for some of them) shows the reduced functioning of their efferent system in Speech Impairment associated with Language Impairment but not in Speech Impairment alone. Family history (Language Impairment history, auditory hypersensitivity by the parents,...) asks the question of the inheritance of this reduced functioning. The investigation of efferent system from the parents of our subjects shows the reduced functioning of their efferent system. It seems that the heredity affects also the auditory hypersensitivity. All this results allow us to suggest some proposal about the prevention, the assessment and the rehabilitation in fields of speech therapy and auditory processing.

Key Words : OEA (Otoacoustic emissions), efferent system, auditory perception disorders, auditory hypersensitivity, hyperacusia, Language Impairment, Learning Impairment.