

## Trisomie 21 et langage

**Chaque personne porteuse de trisomie 21 est unique.** Les compétences langagières et communicationnelles varient donc d'un individu à l'autre, tout comme dans le reste de la population, dépendant de facteurs innés et environnementaux. Néanmoins, certaines caractéristiques sont constantes chez les personnes trisomiques, et les troubles du langage, dont elles sont conscientes, sont au cœur de leurs difficultés. Il ne s'agit en aucun cas de faits immuables, bien au contraire ; une prise en charge précoce en orthophonie et des stimulations adaptées permettent une considérable amélioration du langage et de la communication. Ainsi, les différentes descriptions qui vont suivre sont à considérer **en dehors de toute prise en charge précoce.**

### Langage et communication : développement de la naissance à l'âge adulte

**Le langage de l'enfant trisomique se développe de manière identique à l'enfant ordinaire mais retardée dans le temps et incomplète puisque le niveau langagier restera inférieur.** C'est pourquoi l'exposé qui suit reprend les trois étapes du développement langagier en se référant à l'enfant tout-venant.

#### **La période pré-linguistique ou la communication avant les mots**

On sait aujourd'hui que le tout-petit est capable de communiquer, d'interagir avec son entourage par différents canaux, bien avant l'apparition des premiers mots. Cette communication pré-linguistique est une base fondamentale pour le bon développement du langage oral. Or, chez le bébé porteur de trisomie 21, les canaux de l'interaction précoce sont, le plus souvent, d'ores et déjà déficitaires.

#### **La posture**

La façon dont l'enfant se blottit dans les bras de sa mère est une façon d'interagir avec elle. C'est ce que l'on appelle la « **posture d'accordage** ». Celle-ci est malheureusement **altérée chez le bébé trisomique** du fait de son hypotonie musculaire. La communication va dès lors être perturbée.

#### **Le sourire social**

Le sourire social (sourire semi-volontaire en réponse à une stimulation), qui avec le

regard constitue l'un des premiers éléments de communication, apparaît vers 3 mois chez l'enfant tout-venant. Il ne doit pas être confondu avec le sourire réflexe qui apparaît dès les premiers jours de vie. Ce sourire social est **parfois retardé** et moins fréquent chez l'enfant trisomique. La relation affective entre le bébé et ses parents risque d'en être affectée et, de fait la suite du développement de l'enfant également.

### **Le regard**

Le contact oculaire est le premier système de communication entre la mère et son enfant. Par le regard le bébé peut initier, prolonger ou stopper l'interaction. **Ces regards soutenus vers la mère sont retardés** chez l'enfant porteur de trisomie 21 (apparition vers 6 ou 7 semaines contre 4 semaines chez l'enfant ordinaire).

Par ailleurs, les regards, une fois mis en place, ont une durée plus faible que chez l'enfant tout-venant. Ainsi durant les tétées, l'enfant porteur de trisomie ne passe en moyenne que 20 % du temps à regarder sa mère, tandis que l'enfant tout-venant y consacre 80% du temps.

Plus tard, l'enfant ordinaire devient moins exclusif dans ses regards à la mère pour s'intéresser à son environnement, d'abord immédiat puis plus large. Chez l'enfant trisomique en revanche, les contacts oculaires vers la mère se poursuivent, et **peu d'intérêt est témoigné au monde extérieur**. Ceci contribuera par la suite à une moindre connaissance de l'environnement et à un retard de développement lexical.

### **L'attention conjointe**

La mère regarde ce que son enfant regarde, puis celui-ci devient capable de regarder ce que sa mère regarde (vers 1 an chez l'enfant ordinaire). Le bébé et la mère vont « parler » par leur regard au sujet de l'objet extérieur, mettant ainsi en place une relation triangulaire adulte-enfant-objet. Cette attention conjointe est indispensable à l'acquisition du langage ; c'est ce qui va permettre à l'enfant de lier le signifié (ce dont on parle, l'objet qu'on regarde dans un premier temps), et le signifiant (la séquence de sons qui forme le mot).

Chez l'enfant trisomique, la relation en triade enfant-adulte-objet est **difficile à initier et à maintenir**. Le regard de l'enfant reste fixé sur la mère, il semble peu s'intéresser à l'objet, notamment lorsqu'il est nouveau, et regarde très peu les objets hors de sa préhension.

Ce retard d'attention conjointe va retarder à son tour les premières manifestations de requête d'objet par le pointage.

### **Le pointage**

Le pointage suit l'attention conjointe. Vers 10 mois, l'enfant, tout en regardant l'adulte, montre l'objet en produisant de petits sons vocaux, pour demander cet objet (pointage proto-impératif) puis plus tard, pour un partage d'expérience perceptive avec l'adulte (pointage proto-déclaratif). Il entre alors dans la communication intentionnelle.

Chez l'enfant porteur de trisomie, le pointage proto-déclaratif apparaît vers 2 ou 3 ans. Cependant, **il n'y a pas ce partage d'expérience**, l'enfant ne regardant pas l'adulte en

pointant. Celui-ci n'interprète alors pas l'émission orale de l'enfant comme étant signifiante ; il ne reconnaît pas sa demande d'interaction.

### **Le babillage**

D'un point de vue fonctionnel, le babillage de l'enfant porteur de trisomie 21 est identique à celui de l'enfant ordinaire mais **moins axé sur la communication** (l'aspect formel est développé dans la partie traitant du développement phonologique, dans l'onglet *Voix, articulation, parole*).

### **L'imitation**

L'imitation, d'abord gestuelle, puis vocale, est la base de la construction des connaissances et du langage. Elle permet également la mise en place du tour de rôle et de parole, explicité dans le paragraphe suivant. Or, on observe une **difficulté à imiter** chez le très jeune enfant trisomique.

### **Le dialogue pré-conversationnel**

L'une des règles principales du dialogue est le tour de parole : on parle l'un après l'autre. Cette caractéristique du dialogue se met en place bien avant le langage, la mère plaçant naturellement ses interventions, verbales ou gestuelles, dans les moments de vide.

Dans les dyades maman-enfant trisomique, on observe une **difficulté à mettre en place le tour de rôle**, de nombreux chevauchements étant manifestes. Plusieurs éléments pourraient justifier ce phénomène : la difficulté d'inhibition de l'enfant porteur de trisomie dont nous avons parlé précédemment, et son temps de latence qui n'est pas respecté par la mère, celle-ci parlant à sa place, attitude naturelle face à une personne en difficulté

## **L'acquisition du langage : des premiers mots aux premières phrases**

Le langage de l'enfant porteur de trisomie 21 évolue de la même manière que celui de l'enfant tout-venant, mais de façon **retardée** et **incomplète**.

Ainsi, en l'absence d'éducation précoce, les premiers mots, ainsi que le reste du développement lexical, apparaissent avec au moins un an de retard.

Les réels progrès lexicaux ne sont observables que vers trois ou quatre ans, sans la réelle explosion lexicale observée chez les enfants ordinaires.

Les premières courtes phrases (juxtapositions de deux mots telles que « papa parti ») n'apparaissent pas avant l'âge de quatre ans lorsque le stock lexical de l'enfant est suffisant (une vingtaine de mots).

**En résumé, l'enfant porteur de trisomie 21 a le niveau linguistique d'un enfant tout-venant plus jeune.**

## L'évolution du langage et le devenir langagier

### Les contenus sémantiques

Les études ont mis en évidence qu'à niveau syntaxique égal, les enfants porteurs de trisomie 21 utilisent les mêmes relations sémantiques que les enfants tout-venant. Le développement sémantique est, comme le reste du développement linguistique, **plus lent** mais **comparable**.

### La réalisation morpho-syntaxique

L'augmentation de la longueur des énoncés est **retardée** chez l'enfant porteur de trisomie 21. Ainsi, en l'absence d'éducation précoce, l'enfant trisomique sera capable :

- vers 4 ans : de combiner 1 à 2 mots
- vers 7 ans : de combiner 3 à 4 mots
- vers 10-11 ans : de produire des énoncés de 5 ou 6 mots.

Néanmoins, à **longueur d'énoncés égale**, on constate que les enfants porteurs de trisomie 21 et les enfants tout-venant emploient, dans les mêmes proportions, des énoncés sans verbe, des adjectifs et des adverbes. Le développement morpho-syntaxique est donc lui aussi **retardé** par rapport à l'enfant ordinaire mais procède de la même manière.

Cependant, l'écart de niveau persistant, le développement morpho-syntaxique reste **incomplet**. Ainsi la formulation de questions et de messages complexes posent souvent problème aux personnes porteuses de trisomie 21. Les flexions de verbes, articles, prépositions, pronoms et conjonctions resteront souvent peu employés. Les phrases pourront être agrammatiques.

Il est important de noter l'existence d'une importante **hétérochronie entre le niveau linguistique des enfants ou personnes porteuses de trisomie 21 et leurs centres d'intérêt**. En effet : à 10 ans, l'enfant trisomique peut avoir le niveau lexical d'un enfant de 5 ans, le niveau morpho-syntaxique d'un enfant de 3 ans, mais le contenu sémantique de ses messages et ses centres d'intérêts correspondent à ceux d'un enfant de 7 ou 8 ans. Il est primordial de tenir compte de ce constat et ne pas infantiliser la personne.

### Les capacités discursives

**Les difficultés de synthèse** (« l'esprit en kaléidoscope ») exposées dans la partie *troubles cognitifs* de l'onglet *symptomatologie*, s'observent également au niveau linguistique. Ainsi lors du discours, la personne porteuse de trisomie 21 s'attache souvent aux différents détails, ne synthétise pas, et fait peu de liens entre les idées, rendant son récit difficile à suivre pour l'interlocuteur.

### La compréhension

Elle est **bonne en contexte** mais difficile dans le cadre de phrases syntaxiquement complexes et hors contexte. Les tournures négatives mettent également en difficulté les personnes porteuses de trisomie 21.

Néanmoins, **le niveau de compréhension est bien meilleur que celui d'expression.**

Par ailleurs, ce que l'on croit être des troubles primaires de la compréhension peut parfois être imputé au **trouble des écoutes** (exposé dans la partie *troubles cognitifs* de l'onglet *symptomatologie*) c'est-à-dire à une difficulté à intégrer et interpréter la parole.

### **Les capacités de communication**

Les enfants et adultes porteurs de trisomie présentent une **appétence** à la communication et n'hésitent pas à utiliser la communication non-verbale (mimes, mimiques, comportement affectif et gestuel) pour se faire comprendre. Il est important de respecter ces moyens spontanés, l'essentiel n'étant pas de viser une norme, mais de parvenir à communiquer avec autrui.

### **Les habiletés pragmatiques**

L'enfant trisomique a **conscience de l'autre**, il ajuste son propos à l'interlocuteur, manifeste son désir de maintenir l'échange lors de difficultés. En revanche, l'expression des émotions se fait plus rare et discrète que chez l'enfant tout venant. On observe alors un décalage entre ce que ressent réellement l'enfant et ce qu'il exprime.

## **La parole, la voix et l'articulation**

### **Le développement phonologique**

#### **Le babillage**

Alors que, pour certains auteurs, le développement phonologique du babillage de l'enfant trisomique est identique à celui de l'enfant tout-venant, pour d'autres les sons produits lors du babil ont tendance à s'appauvrir en l'absence de prise en charge orthophonique précoce. L'on peut supposer que ce désaccord soit imputé à la **grande variabilité inter-individuelle.**

#### **La parole**

Chez l'enfant porteur de trisomie 21, les troubles de la parole sont quasi-systématiques. Ils s'apparentent au **retard de parole classique** mais perdurent jusqu'à l'adolescence. Les groupes consonantiques sont déformés, les finales sont supprimées et l'organisation ainsi que le nombre de syllabes du mot ne sont pas respectés. Ces difficultés sont dues au trouble des rythmes, au trouble des écoutes, et aux difficultés d'encodage phonologique et sensori-moteur. Leur importance est telle que bien souvent **l'intelligibilité s'en voit très réduite**.

## La voix

L'hypotonie des muscles respiratoires réduit la puissance et la durée de l'expiration et une incoordination pneumo-phonique est très souvent observable. **La puissance vocale est alors altérée, la voix rendue rauque, parfois gutturale, avec un timbre monotone et une prosodie pauvre**. Par ailleurs, l'hypotonie des cordes vocales rend la voix plus **grave** et le manque de tonus du voile associé aux dérèglements hormonaux entraînent un **nasonnement**. Enfin, la morphologie des cavités orales et nasales étant particulière, les résonateurs sont différents et, de ce fait, la qualité acoustique également.

## L'articulation

**Les troubles d'articulation sont constants** chez l'enfant porteur de trisomie 21 et très souvent associés à une sialorrhée. Ils sont dus à la morphologie buccale, c'est-à-dire au mauvais positionnement des dents et au palais ogival, ainsi qu'à l'hypotonie des muscles bucco-faciaux (de la langue, des lèvres, des joues et du voile du palais). Par ailleurs, le trouble des écoutes (trouble auditif central) rend difficile la perception et l'interprétation des sons aigus et donc des phonèmes constrictifs (f, s, ch, v, z, j). Or ce qui n'est pas bien perçu ne peut être bien prononcé. Le trouble d'articulation sera donc plus important sur ces phonèmes, qui pourront même ne pas apparaître avant l'âge de six ans.

Plus que par de réels troubles d'articulation isolés, les difficultés se traduiront par une **imprécision motrice**, c'est-à-dire une articulation floue et imprécise, ainsi qu'un trouble s'apparentant au sigmatisme bilatéral et/ou interdental.

## Le bégaiement

On observe une prévalence de bégaiement plus importante chez les individus porteurs de trisomie 21 que dans le reste de la population. Selon les études, 30 à 45 % des personnes porteuses souffriraient d'un trouble pouvant aller du bredouillement au bégaiement sévère

## Les facteurs influençant le langage et la communication de la personne porteuse de trisomie

Rappelons-le : **chaque personne porteuse de trisomie 21 est unique**. Bien que des constantes soient observées, les compétences langagières et communicationnelles des personnes trisomiques montrent une **importante variabilité inter-individuelle**. Ces différences de niveau dépendent à la fois de facteurs innés et de l'environnement dans lequel évolue l'enfant.

### Les facteurs intrinsèques

#### **La déficience intellectuelle et les caractéristiques cognitives inhérentes à la trisomie 21**

Les compétences langagières sont bien entendu corrélées au niveau intellectuel de l'individu. Néanmoins, la seule déficience intellectuelle ne peut être à l'origine des difficultés de langage des personnes porteuses de trisomie 21, des études ayant montré qu'à âge mental égal, le niveau langagier des enfants porteurs de trisomie était inférieur aux autres. Les caractéristiques cognitives liées à la trisomie 21 sont l'une des causes principales des troubles du langage (pour le détail des troubles cognitifs, se référer à la partie *symptomatologie*) :

Les difficultés d'attention sélective et soutenue : elles ne permettent pas à l'enfant porteur de trisomie 21 de repérer les informations essentielles dans le discours de son interlocuteur. **Sa compréhension est altérée** par ce déficit de sélection.

L'esprit analytique : ce défaut de synthèse se retrouve également au niveau linguistique et entraîne des **difficultés quant à l'organisation syntaxique de la phrase**, ne permettant pas de dépasser la simple énumération des différents détails. Cet esprit « en kaléidoscope » vient également perturber **l'organisation du discours**, l'enfant trisomique ne parvenant pas à synthétiser les informations. Son récit est dépourvu de liens logiques, liens qu'il ne parvient pas non plus à faire entre les énoncés de son interlocuteur. **Sa compréhension se voit donc également altérée** par ce défaut de synthèse.

Le déficit de la mémoire auditivo-verbale : il altère leurs **possibilités d'imitation et de reproduction d'énoncés**, capacités nécessaires à l'acquisition du langage. Par ailleurs, le déficit des stratégies de mémorisation ne permettant pas l'accès rapide à l'information

audio-verbale, entraîne une difficulté à traiter la production langagière d'autrui. **La compréhension syntaxique** notamment s'en trouve altérée. Le déficit mnésique est enfin à l'origine de **difficultés d'évocation** et de **catégorisation**, ainsi que de **difficultés à retenir et généraliser les règles morpho-syntaxiques**.

Les conduites imitatives longuement maintenues : l'enfant porteur de trisomie 21 reprend les tournures syntaxiques des phrases de l'adulte. On n'observe **pas le phénomène de surgénéralisation des règles** qui montre que l'enfant s'est approprié la syntaxe et en a saisi les règles ( « ils sont » pour « ils étaient »).

**Les troubles perceptifs centraux et périphériques** (se référer également à la partie *symptomatologie* pour plus de détails)

Les troubles centraux : les enfants porteurs de trisomie 21 ont des difficultés à traiter l'information sensorielle qui leur parvient. **L'exploration visuelle et tactile de leur environnement est insuffisante** et ne leur permet pas la connaissance de celui-ci nécessaire au bon développement lexical. Quant au **trouble des écoutes** (difficulté à intégrer et interpréter la parole), le langage va s'en trouver directement altéré, ce qui est mal perçu ne pouvant être bien reproduit. Des troubles importants de compréhension seront également engendrés.

Les troubles périphériques éventuels : la présence ou non de **troubles auditifs périphériques** associés viendra modifier considérablement la qualité de l'expression et de la compréhension. Notons à ce propos que les hypoacusies potentiellement réversibles liées à des otites chroniques, surviennent souvent au moment où l'enfant acquiert le système phonologique et les contrastes phonétiques de la langue. L'expression orale s'en trouvera alors très altérée.

### **Le retard psychomoteur**

Les difficultés psychomotrices de l'enfant porteur de trisomie 21 entravent sa communication non-verbale et ses demandes par le geste.

Son retard postural et notamment son manque de tenue du tronc et de la tête, ne lui permettent pas de communiquer avec son entourage et d'explorer le monde comme un enfant tout-venant.

### **Le syndrome oro-facial**

Se référer à la partie *symptomatologie* pour l'explication détaillée de ce syndrome inhérent à



la trisomie 21. Rappelons juste que toute la communication va se trouver altérée par les troubles de la mimique et les importantes difficultés d'articulation engendrés par ce trouble.

## Les facteurs extrinsèques

Comme tous les individus, les personnes porteuses de trisomie 21 voient leur langage se développer en fonction de critères innés mais également, et plus que tout autre, en fonction de l'environnement dans lequel elles évoluent et de leurs apprentissages.

### L'environnement et la qualité des interactions parent-enfant

En préambule il me semble important de préciser ce à quoi réfère le terme « parent ». La littérature parle quasi-exclusivement des relations mère-enfant. Or dans la pratique, les pères aussi peuvent être très présents et s'investir pleinement auprès de leur enfant. C'est pourquoi il me paraît important de remplacer le terme « mère » par le terme « parent », car chaque famille a son histoire.

**L'environnement familial influence de façon conséquente le développement langagier de l'enfant, qu'il soit ou non déficient intellectuel. La relation parent-enfant joue un rôle primordial dans le développement de celui-ci, et, plus particulièrement, la relation communicationnelle influence le développement du langage. L'enfant porteur de trisomie 21 qui évolue dans un environnement non-stimulant ne pourra pas atteindre le niveau langagier d'un enfant très stimulé, même si une prise en charge orthophonique est mise en place dès le plus jeune âge.**

Les différentes études concernant le style interactif des mères d'enfants porteurs de trisomie 21 \* (ici il s'agissait bien de mères) ne mettent pas en évidence les mêmes résultats. Néanmoins, en résumé, si l'on prend garde d'apparier les enfants porteurs et les enfants tout-venant par âge développemental (étude de Laroche, 2006) et non par âge chronologique, on observe chez les mères d'enfants porteurs :

- davantage d'encouragements et de commentaires positifs
- un comportement plus axé sur l'éducatif
- une mauvaise gestion des tours de parole (les mères ne laissant pas assez de temps à leur enfant pour répondre).

\* Jones (1980), Marfo (1990), Mc Coy et Buckhalt (1990), Mahoney et al. (1990), Laroche (2006).

La pratique montre cependant une **grande variabilité d'une famille à une autre** et chacun réagit différemment face à son enfant en difficulté et face au choc lié au diagnostic. Néanmoins, les comportements interactifs sont toujours perturbés et l'accompagnement

parental aura pour objectif de rétablir leur bon fonctionnement.

### **La présence d'interventions pré-langagières et langagières**

Les intérêts de cette prise en charge sont développés dans la partie *Education précoce en orthophonie*. Néanmoins, il convient d'ajouter aux différents facteurs influençant le niveau langagier de la personne porteuse de trisomie 21, la présence, ou non, d'une intervention orthophonique. Celle-ci, débutée le plus précocement possible, aura pour objectif prioritaire une communication de meilleure qualité. Ainsi, l'orthophoniste s'attachera au développement et à l'enrichissement du lexique et de la syntaxe, au travail de l'informativité, de la compréhension,... tout en veillant à maintenir l'appétence à la communication. Les troubles ne venant pas perturber la communication, tels qu'un léger défaut d'articulation ou une raucité de la voix ne seront donc pas les priorités du thérapeute.