

---

# 6

## Langage et communication

Ce chapitre a pour objectif de traiter les caractéristiques du langage et de la communication chez les personnes présentant un handicap rare et d'en repérer des spécificités. À cette fin, nous avons considéré et tenté d'apporter des éléments de réponse aux deux questions suivantes :

- Quelles sont les possibilités de communication des personnes présentant une association de déficiences telles que rencontrées dans les handicaps rares ?
- Quelles sont les spécificités du développement du langage verbal et non verbal en fonction du type de handicap ?

Pour répondre à ces questions, une cinquantaine de publications ainsi que trois rapports ont été analysés (Centre de ressources nationaux handicaps rares, 2007 ; Cédias-Creahi, Île-de-France, 2001 ; CTNERHI, 2001). Ces publications abordant différents aspects du langage et de la communication ainsi que différents profils de handicaps rares, il n'a pas été possible de les rattacher spécifiquement aux différentes questions abordées dans ce chapitre. Nous pouvons néanmoins caractériser ce corpus de travaux à deux niveaux : d'une part il provient majoritairement de la littérature internationale et, d'autre part, il s'appuie en grande partie sur des études de cas ou bien des questionnaires s'adressant à la sphère familiale ou professionnelle qui entoure les personnes atteintes de handicaps rares.

### Répartition des différents profils des sujets

Concernant la nature des handicaps rares les plus représentés dans ce corpus bibliographique, 13 profils ont été pris en compte et sont présentés dans le tableau 6.I.

Dans ce chapitre, ont été distinguées les données qui se rapportent aux enfants de celles concernant les adultes. Cette approche permet de distinguer la part des données concernant la personne en phase d'acquisition (enfant) dont la socialisation est en cours de constitution et la part des données se rapportant à une phase d'acquisition et de socialisation avancée voire stabilisée. En fonction de l'âge développemental de la personne, on peut s'attendre à des

spécificités différentes concernant les bagages et les déficits en matière de langage et de communication, ce qui pourrait ouvrir sur une analyse différentielle des deux situations (enfant et adulte) et sur des remédiations qui ne soient pas uniformisées.

**Tableau 6.1 : Handicaps rares pour lesquels ont été étudiés le langage et la communication et répartition des profils dans le corpus bibliographique**

	Enfants (58 %) (%)	Adultes (42 %) (%)
Surdicécité	23,5	14
Cécité et troubles associés	11	5,5
Surdité et troubles associés	0	2
Troubles moteurs sévères et troubles associés	3,5	3,5
Implantés cochléaires et troubles associés	4,5	0
Autisme et syndrome de Down	4,5	5,5
Dysphasie sévère	3,5	0
Syndrome Charge	5,5	0
Syndrome de Rett	2	0
Aphasie avec troubles associés (moteurs / intellectuels)	0	2
Syndrome de Usher		2
Syndrome de Wolf-Hirschhorn		2
Maladie de Huntington		5,5

Pour les situations étudiées, la majorité des travaux a été réalisée chez les enfants (58 %) avec une prédominance sur le profil « surdicécité » (37,5 % du corpus avec 23,5 % sur l'enfant et 14 % sur l'adulte) (tableau 6.1). Les études portent également de manière relativement importante sur le profil « cécité avec troubles associés » (16,5 % du corpus) et sur le profil autisme et syndrome de Down (10 %). En résumé, on observe une prédominance des études chez les enfants présentant des troubles sensoriels.

## Causes et types de déficiences linguistiques

Concernant les types de déficiences linguistiques qui se manifestent dans les handicaps rares, le Rapport 2007 « Propositions pour l'avenir » des Centres de ressources nationaux handicaps rares en définissent trois principaux qui correspondent aux principales sources des déficiences concernées :

- atteinte dans le développement du langage ;

- atteinte de l'appareil sensoriel (auditif et/ou visuel) ;
- atteinte de l'appareil bucco-phonatoire.

Dans la surdicécité, ou dans le cas d'une surdit e ou d'une c ecit e avec troubles associ es, on observe une atteinte des processus r eceptifs et expressifs, c'est- a-dire des processus d'int egration perceptive (r eception, capacit es de compr ehension du langage) et des processus de r egulation et de contr ole de l'expression (capacit es de production du langage).

Dans les troubles sensoriels, les troubles moteurs, la dyspraxie verbale, l'aphasie, la dysphasie, il y a atteinte des proc edures linguistiques au niveau de la r eception et de la production du langage, et tout particuli erement de la phonologie, du lexique, de la syntaxe.

Dans l'autisme, l'aphasie avec troubles associ es et la dysphasie, les atteintes concernent particuli erement la dimension pragmatique et communicationnelle du langage. Cette dimension pragmatique du langage concerne les  el ements de contexte mis en jeu lors du processus de communication avec principalement : la prise en compte de la situation d' enonciation (enjeux, objectifs vis es) et de l'interlocuteur (prise en compte de son statut de famille, soignant, pair du m eme  age et de ses motivations dans l'acte de communication). Cette dimension int egre  egalement les  el ements non verbaux (expression faciale, regards, gestes) qui interviennent dans l'acte de communication.

Dans ce chapitre, nous avons opt e pour une structuration  a partir de trois situations d'atteinte du langage et de la communication dans les handicaps rares. Dans chacune de ces trois situations sont indiqu es les profils de handicap rare pouvant y  tre rattach es.

Il est important de pr eciser que ces trois situations ne sont pas toujours exclusives et que certains handicaps rares (comme l'embryopathie rub eolique ou le syndrome Charge) peuvent relever de plusieurs d'entre elles. Les donn ees actuelles ne nous permettent pas de proposer une classification fine qui permettrait de relever l'ensemble de ces cas mais elles nous ont permis de faire ressortir ces trois principales causes des probl emes de communication des personnes atteintes d'handicaps rares.

### **Les troubles des entr ees du langage (syst emes visuel et auditif)**

Les d eficiences du langage et de la communication sont ici li es  a des d eficits des  equipements de base n ecessaires (syst eme visuel et auditif principalement) au d eveloppement du langage et concernent les enfants et les adultes. Ces d eficits bloquent le d eveloppement du langage mais n'impliquent pas de perturbation dans l'organisation de ce d eveloppement qui peut, via la mise en place d' equipements palliatifs, se d erouler normalement. Les profils concern es sont la surdic ecit e, la surdit e ou la c ecit e associ ee  a des troubles moteurs s ev eres.

## **Les troubles développementaux du langage**

Dans cette situation, qui concerne la personne dès le plus jeune âge et perdure jusqu'à l'âge adulte, le développement du langage est affecté dans un degré très sévère, dans son processus de structuration et se traduit notamment par un grand décalage temporel eu égard au développement normal du langage. Il s'agit de rétablir une structuration du langage intrinsèquement déficitaire en dépit d'un bon fonctionnement des équipements de base (système visuel et auditif). Les profils concernés sont la dysphasie, l'autisme, les déficiences intellectuelles associées à des déficiences sensorielles, les syndromes de Down, Wolf-Hirschhorn, Rett et Charge.

## **La perte du langage**

Il s'agit ici uniquement de locuteurs adultes pour lesquels l'atteinte vient perturber un fonctionnement langagier acquis sans déficits. Les profils concernés sont l'aphasie, la maladie de Huntington, le syndrome de Usher, le syndrome de Wolf-Hirschhorn.

## **Caractéristiques du langage et de la communication selon le profil de handicap rare**

Cette partie présente une description qualitative permettant de repérer les éléments qui caractérisent le langage et la communication pour chacun des profils de handicaps rares recensés dans le corpus d'études. Pour chacun, les données recensées mettent en relief quatre ensembles d'éléments :

- les dispositifs et techniques développés pour pallier les déficiences langagières ;
- les modes de communication corporels mis en place ;
- les interactions entre la personne et le contexte (prise en compte de l'interlocuteur et de la situation d'énonciation) ;
- les capacités de dire/lire/écrire.

Ces données sont présentées à l'aide de tableaux qui incluent les éléments posés ci-dessus et les types de déficiences linguistiques selon le profil de handicap rare concerné : troubles des entrées du langage, troubles développementaux du langage ou perte du langage.

Afin de permettre une mise en regard des données enfants et adultes, nous présentons les données enfants suivies de celles des adultes pour chacun des types de profil de handicaps rares.

## Données concernant les enfants

### *Surdicécité avec troubles associés*

Dans le cas de la surdicécité avec troubles associés chez l'enfant, on observe un fort développement de supports et outils (équipements techniques, codes tactiles essentiellement) qui pallient les déficits sensoriels de l'enfant (tableau 6.II). La communication est essentiellement tournée vers les besoins du quotidien en interaction avec des interlocuteurs non déficitaires (famille et soignants). Aucune étude recensée dans notre corpus n'a permis d'établir de comparaison des différents dispositifs voués à faciliter la communication de ces enfants.

**Tableau 6.II : Modalités du langage et de la communication avec troubles des entrées dans le cadre de la surdicécité avec troubles associés chez l'enfant**

Dispositif/technique	Main mécanique, clavier Ordinateur Livres plurimodaux : écrit braille, image tactile Objets symboles/signal : saveurs-calendrier-tactiles Synthèse voix Vidéo « système co-actif » Amplification auditive, visuelle
Modes de communication corporels	Toucher Yeux/doigts Signes manuels Expressions faciales/musculaires/mouvements du corps Gestes
Interaction avec l'entourage	Capacité interactionnelle Freins dans l'interaction (expression faciale, langage corporel) Interaction déficiente avec pairs Importance de la pragmatique Observation <i>hands to hands</i> Jeux : rejet vouloir-répondre, demander Système co-actif <i>hands to hands</i> , étayage, regard Imitation Attention conjointe
Dire/lire/écrire	Braille Lire Alphabet tactile Dactylogie tactile Langue des signes Perception tactile de la parole
Références	Watkins et Clark, 1991 ; Mar et Sall, 1994 ; Souriau, 1997 et 2000 ; Sevre, 1999 ; House et Davidson, 2000 ; Deleau, 2000 ; van den Tillaart et coll., 2000 ; Bruce et coll., 2007 ; Lasserre, 2007 ; Brady et Bashinski, 2008 ; Correa-Torres, 2008 ; Sigafos et coll., 2008 ; Dammeyer, 2009 et 2010 ; Meinzen-Derr et coll., 2010 ; Pizzo et Bruce, 2010

Concernant les modalités de communication de ces enfants, nous pouvons noter que la communication avec les pairs est très peu documentée, presque inexistante. Les éléments « modalisateurs » du langage (c'est-à-dire les mots du langage qui permettent de véhiculer un jugement comme : « vrai », « bien », « vraiment », « préférer », « heureusement ») ou un sentiment comme : « aimer », « craindre », « détester ») ainsi que les aspects non verbaux de la communication (regards, gestes...) sont particulièrement problématiques chez ces enfants du fait de leurs difficultés marquées dans l'expression du visage et des yeux. Dans les études du corpus, les aspects pragmatiques de la communication sont favorisés afin de développer le plus possible l'interaction avec autrui même s'il est le plus souvent représenté par un adulte sans déficits langagiers. Enfin, on peut souligner la capacité de ces enfants à mobiliser le récit afin de raconter des événements en les situant dans une dynamique temporelle.

### ***Cécité avec troubles moteurs et/ou intellectuels associés***

Pour les enfants souffrant de cécité et de troubles moteurs et/ou intellectuels, la communication est assistée d'équipements techniques et les aspects pragmatiques du langage sont relativement préservés (tableau 6.III). On observe une capacité à utiliser la symbolique à travers la mobilisation d'objets qui matérialisent et symbolisent une expérience vécue. Ces objets peuvent être manipulés au cours du processus de communication en vue de pouvoir exprimer une riche palette d'états, de sentiments, sensations ou jugements. La communication ainsi mise en place se réalise tant avec les adultes environnants qu'avec les pairs ce qui ouvre une palette d'interlocuteurs large pour ces enfants.

### ***Polyhandicaps sensorimoteurs***

La communication dans le cadre des enfants atteints de polyhandicaps et troubles associés ne s'illustre pas dans le champ du dire/lire/écrire, elle s'ancre essentiellement dans les situations du quotidien avec une attention spécifique à l'expression des sentiments/sensations (tableau 6.IV). Un des freins majeurs au développement des capacités communicatives de ces enfants est le déficit dans l'attention conjointe. En effet, celle-ci est un socle crucial dans la construction du langage et dans son usage. Or, cette capacité est atteinte dans le cas des personnes ayant des handicaps multiples au niveau sensorimoteurs du fait de leur difficulté à pointer et regarder simultanément et avec stabilité un objet de manière imprévue. L'une des voies abordées dans plusieurs études pour dépasser ce déficit est l'élaboration de symboles utilisés dans des jeux ritualisés qui permettent de créer un espace de communication qui soit partagé.

**Tableau 6.III : Modalités du langage et de la communication avec troubles des entrées dans le cadre de la cécité avec troubles moteurs et/ou intellectuels associés chez l'enfant**

Dispositif/technique	Micro interrupteur Tableau de bord commun Système de calendrier <i>Moon code</i> (écriture en relief) Objets et signaux Symboles tactiles–forme-texture-consistance
Modes de communication corporels	Yeux, menton, jambes, bras
Interaction avec l'environnement	Pairs/adultes <i>Prelinguistic milieu teaching</i> Collocation objet/vécu Toucher, sentir, goûter Jeux
Dire/lire/écrire	Écrit Langue des signes privilégiée (peu de vocalisation) Langage oral Développement préservé Connaître en adaptant <i>Preschool Language Scale</i> Tâche de manipulation et reconnaissance visuelle Adaptation des 3 phases d'alphabétisation : préémergente/émergente/précoce
Références	Lancioni et coll., 2001 ; Trief, 2007 ; Brady et Bashinski, 2008 ; Parker et coll., 2008 ; Parker et Pogrud, 2009 ; Ali et coll., 2011 ; Damen et coll., 2011 ; Hennessey, 2011

### ***Implantés cochléaires avec troubles associés***

Dans la situation d'enfants implantés cochléaires avec troubles associés, le mode de communication privilégié est celui de la voie orale, rendue possible par l'appareillage technique mais également avec un recours notable à la Langue des signes (Rapport CTNERHI, 2011) (tableau 6.IV). D'autre part, la communication de ces enfants se caractérise par son spectre large du point de vue des types d'interlocuteurs : non seulement elle se réalise en interaction avec un environnement adulte (famille et soignants) mais aussi en interaction avec les pairs.

**Tableau 6.IV : Modalités du langage et de la communication avec troubles des entrées dans le cadre de polyhandicaps sensorimoteurs et d'implantés cochléaires chez l'enfant<sup>a</sup>**

	Polyhandicaps sensorimoteurs	Implantés cochléaires et troubles associés
Dispositif/technique	Création de situations pour réactions communicatives	Implant cochléaire
Modes de communication corporels	Yeux Tête Sourires Vocalisations Communication idiosyncratique Gestes	Yeux/regard
Interaction avec l'environnement	Déficit attention conjointe Communication intentionnelle (vouloir, refuser) <i>versus</i> réaction extrinsèque (excitation, plaisir, déplaisir)	Jeu symbolique pour favoriser la communication
Dire/lire/écrire		Oral (40 %) Langue des signes (11,76 %) Mot, phrase
Références	Iacono et coll., 1998 Chen et coll., 2009	Johnson et coll., 2008 Meinzen-Derr et coll., 2010

<sup>a</sup> Il s'agit de deux situations pour lesquelles la source du handicap provient du dysfonctionnement ou non fonctionnement de l'équipement biologique de la personne.

### ***Différents syndromes***

Concernant les enfants avec des déficits sensoriels (cécité ou surdité) et dont le langage est affecté dans son développement, le niveau pragmatique du langage, particulièrement touché est le plus ciblé dans les études : interactions, codages, symbolisations sont autant de moyens mis en relief, en vue de pallier les problèmes d'usage et de traitement de la dimension non verbale du langage (tableau 6.V). Un point majeur qui ressort de l'ensemble des travaux, est le manque et donc l'importance de réaliser des investigations durant la période d'acquisition précoce de ces enfants, à savoir entre 2 et 3 ans. Peu de données descriptives sont disponibles avec les enfants jeunes. Par ailleurs, la représentation des compétences et difficultés de ces enfants prend pour repère un modèle inadéquat car fondé sur des données d'enfants typiques. Le champ souffre d'un manque d'études spécifiquement ciblées vers ces enfants, notamment vers les plus jeunes.



**Tableau 6.V : Modalités du langage et de la communication avec troubles du langage dans le cadre de différents syndromes chez l'enfant**

	Autisme + Cécité, Syndrome de Down	Syndrome de Rett	Syndrome Charge	Dysphasie sévère + surdit�	Syndrome de Wolf-Hirschhorn
Dispositif/technique	Syst�me de communication et d'�changes par images « PECS » Requ�tes via utilisation de symboles Fonctions communicatives : inclure modalit� auditive Clavier ordinateur Questionnaire communication sociale Syst�me de signes manuels pour produire des demand�s		Proth�se auditive Implant	Association m�thode multi-modale sensorielle Mot oral et symbole	
Modes de communication corporels	Symbole tactile : 3D/Texture Images Attention conjointe Probl�me avec le contact visuel Inciter � �viter le non verbal Pointage Geste	Importance signes non verbaux Input tactile Gestes	Pleurs, rires Mouvements rythm�s chez non verbaux Probl�me d'expression faciale Sourire tardif Gestes		
Interaction/contexte	Privil�gier la verbalisation D�velopper la communication non verbale	Types interaction Enseignant/�l�ves Types d'activit�s influences types de modalit�s de communication	Importance de la communication � 3 ans	St�r�otypie	Sous-extensions Am�lioration possible (via l'orthophonie)
Dire/lire/�crire	Langue des signes Probl�me avec oral �criture Braille tactile Echolalie	Verbalisation Input verbal	Langue des signes Babillage Parole Lien motricit�/langage	R�p�tition Lire puis �crire	Tr�s r�duite (syllabe/mot)
R�f�rences	Thacker et Austen, 1996 ; Kroeger et Nelson, 2006 ; Dale et Salt, 2008 ; Lund et Troha, 2008 ; Carbone et coll., 2010 ; Eimad et coll., 2011	Ryan et coll., 2004	Theilin et Fussner, 2005 ; Peitokorpi et Huttunen, 2008	Sullivan et Perigoe, 2004	Van Borsel et coll., 2004

## Données concernant les adultes

### Surdicécité

Dans la surdicécité avec troubles associés chez l'adulte, les dispositifs et techniques sont proches de ceux réalisés pour les enfants (tableau 6.VI). On note toutefois, dans le cas de l'adulte, une conception d'outils voués à un usage au sein d'un environnement non spécifiquement adapté. La communication est essentiellement tournée vers les besoins du quotidien avec des interlocuteurs non déficitaires et mobilise une riche palette du langage (niveau prosodique mais aussi lexical et sémantique). Les données se rapportant à ces adultes soulignent l'existence d'une approche adaptative qui propose d'adapter les personnes à l'environnement « normal » plutôt que de viser à adapter l'environnement à ces personnes. Cette démarche permet à la personne avec un handicap rare de partager le même environnement, le même monde que les autres personnes ce qui permet de mettre de côté le sentiment d'anormalité.

**Tableau 6.VI : Modalités du langage et de la communication avec troubles des entrées dans le cadre de la surdicécité chez l'adulte**

Dispositif/technique	Appareil de navigation portable facilitant le contact avec autrui Main mécanique Objets symboles : saveurs/calendrier/tactiles Synthèse vocale Système d'interprétation simultanée Technologie /prosodie Amplification auditive et visuelle
Modes de communication corporels	Orientation tactile Catégorisation tactile Signes manuels Expression faciale muscles /mouvement Gestes
Interaction avec l'environnement	Capacité interactionnelle Éducation de l'environnement Observation « <i>hands to hands</i> » Imitation, co-actions Attirer attention, « tour de rôle », partage Étayage, regard Imitation, attention conjointe
Dire/lire/écrire	Écrit Guidance verbale=braille digital Prosodie (temps, émotions) Alphabet manuel Vocalisation Langue des signes « <i>visual language</i> » Perception tactile de la parole
Références	Jaffe, 1994 ; Thacker et Austen, 1996 ; Souriau, 1997 et 2000 ; Sevre, 1999 ; House et Davidson, 2000 ; Mesch, 2000 ; Miles et coll., 2000 ; Miller, 2003 ; Amemiya et coll., 2004 ; Hart, 2006 ; Miyagi et coll., 2006 ; Bourquin et Moon, 2008 ; Ronnberg et Borg, 2001 ; Sigafoos et coll., 2008 ; Dammeyer, 2009

***Surdité avec troubles moteurs et intellectuels associés***

Pour les adultes souffrant de surdité associée à des troubles moteurs et/ou intellectuels, un dispositif spécifique (*Picture it*) permet de développer les interactions avec l'environnement soignant et de développer la dimension pragmatique de la communication en s'appuyant sur des images qui représentent des mots. L'efficacité de ce dispositif a été testée et établie avec l'obtention de résultats satisfaisants qui encourage à étendre son usage et à enrichir son matériel (Images). On constate une riche mobilisation du corps dans la communication avec un recours aux expressions faciales mais aussi un recours aux jambes qui viennent compenser la difficulté de mise en œuvre de la motricité fine (mains). On observe également un recours à l'usage d'objets qui représentent une expérience partagée et « figée » permettant de véhiculer un sens circonscrit par la personne concernée par le handicap rare et son interlocuteur (tableau 6.VII).

**Tableau 6.VII : Modalités du langage et de la communication avec troubles des entrées dans le cadre de la surdité avec troubles moteurs et intellectuels associés chez l'adulte**

Dispositif/technique	Micro interrupteur Tableau de bord commun Instructions verbales Programme Contact-Vidéos <i>Picture It</i> Modèle de formation des personnels soignants basé sur Interactions Dictionnaire d'images (Imagiers)
Modes de communication corporels	Yeux, menton, jambes, bras Instruction picturale Gestes
Interaction avec l'environnement	Collocation objet/vécu Interaction fondée sur une connaissance des compétences Codage des types de communication : Embrayeur, demande, accord/désaccord, attention conjointe
Dire/lire/écrire	Écriture
Références	Lancioni et coll., 2001 ; Bloomberg et coll., 2003 ; Ader et coll., 2008 ; Parker et coll., 2008 ; Allgood et coll., 2009 ; Damen et coll., 2011

***Polyhandicaps moteurs sévères***

Dans le cas des polyhandicaps moteurs sévères chez l'adulte, les données sont particulièrement pauvres : elles concernent uniquement les dispositifs et techniques déployés pour pallier les difficultés de communication (Bloomberg

et coll., 2003 ; Iacono et coll., 2009). Il s'agit de la plateforme « PCA » qui est un système évolutif permettant à la personne d'accumuler des connaissances et des moyens de communication en utilisant des capteurs de mouvements (en réception) et un clavier pour la saisie de lettres permettant de composer des messages dépassant la simple combinaison de mots. La dimension non verbale de la communication est prise en compte avec la constitution d'icônes permettant de représenter des situations, sensations et sentiments et de communiquer avec et sur eux.

### ***Autisme associé au syndrome de Down***

Concernant les adultes présentant un autisme associé au syndrome de Down, le langage souffre de retard et de déficits marqués au niveau pragmatique (tableau 6.VIII). On retrouve le même tableau que celui observé chez l'enfant avec autisme : les difficultés sont particulièrement importantes dans les interactions et les codages et les symbolisations constituent les principaux moyens mis en œuvre pour compenser cette faiblesse dans le traitement et la production de dimension non verbale du langage. On constate un manque de données sur les capacités à lire et à écrire de ces adultes comme dans le cadre des enfants. Néanmoins il existe un dispositif spécifique qui n'est pas disponible pour les enfants, le *CheckList of Communicative Competencies* qui permet d'évaluer et de faire évoluer les capacités communicatives de ces adultes en partant d'un langage basique pour intégrer petit à petit un langage plus élaboré.

**Tableau 6.VIII : Modalités du langage et de la communication avec troubles du langage dans le cadre de l'autisme et du syndrome de Down chez l'adulte (d'après Iacono et coll., 2009)**

Dispositif/technique	<i>CheckList of Communicative Competencies (CCC)</i> Evaluation sur un continuum Non intentionnel Passif-actif Intention informelle Langage basique Langage développé
Modes de communication corporels	Pointage ou manipulation Objet/photo/image/symbole
Interaction avec l'environnement	Problème pour déterminer intentionnalité et fonctions communicatives
Dire/lire/écrire	Pas de données

### ***Syndrome de Uscher et maladie de Huntington***

Dans le cadre des handicaps rares caractérisés par une dégénérescence et une perte progressive du langage, les études soulignent la faiblesse du mode de communication corporel et du recours aux modalités non verbales, que ce soit

dans le cadre du syndrome de Usher ou de la maladie de Huntington (tableau 6.IX). Dans la maladie de Huntington, on note des difficultés marquées en ce qui concerne la gestion du changement, de la nouveauté et du champ de l'implicite et de l'inférence. De ce fait, la mise en place de scripts dont l'usage est fixé, stable et donc facilitateur de communication est mise en exergue dans plusieurs travaux.

Concernant spécifiquement la maladie de Huntington, il est important de souligner que la grande majorité des travaux actuels décrivent des formes précoces de la maladie. Très peu de travaux portent sur les capacités communicatives ou spécificités linguistiques des formes avancées de la maladie.

**Tableau 6.IX : Modalités du langage et de la communication avec pertes du langage dans le cadre du syndrome de Usher et de la maladie de Huntington chez l'adulte**

	Syndrome de Usher (surdité progressive)	Maladie de Huntington
Dispositif/technique	« <i>Hand to hand</i> »	Sérialisation de la communication Réduction de la communication sous formes de scripts et de mots-clefs
Modes de communication corporels		Problème avec l'expression faciale et le regard
Interaction avec l'environnement	Gestion tours de paroles Codage Monologue/ Dialogue	Problème avec la nouveauté, le changement Problème de gestion de l'implicite (sous-entendus-ironie-humour)
Dire/lire/écrire	Langue des signes	Problème avec l'écriture, la syntaxe et le lexique Recours aux répétitions Utilisation massive de mots-clefs
Références	Mesch, 2000	Christy et coll., 1987 ; Illes, 1989 ; Klasner et Illes, 1989 ; Klasner et Yorkston, 2001 ; Longworth et coll., 2005 ; Teichmann et coll., 2005 et 2006 ; de Diego-Balaguer et coll., 2008 ; Hartelius et coll., 2010

**En conclusion**, l'analyse des données conduit à quatre observations principales.

Les données disponibles concernent majoritairement les enfants. On observe un déficit de données chez les adultes et les personnes âgées. Celles qui se rattachent aux personnes âgées sont quasi inexistantes alors même que le vieillissement, en lui-même est déjà une source non négligeable d'isolement. Il conviendrait d'étendre les études et explorations auprès des personnes âgées atteintes de handicaps rares afin de freiner leur isolement et d'œuvrer pour leur intégration sociale.

Même si les données concernant les enfants sont privilégiées dans les études actuelles, on observe un déficit marqué de données concernant leurs spécificités dans le développement du langage. En effet, les éléments disponibles dans la littérature ne fournissent pas de descriptifs ou de grilles d'évaluation propres aux enfants atteints de handicaps rares et se limitent à situer les performances de ces personnes sur une échelle correspondant aux profils des locuteurs typiques. Dans ce contexte, il est difficile d'un point de vue quantitatif et qualitatif de déterminer les potentiels des enfants en situation de handicaps rares et d'engager des propositions d'interventions adéquates et adaptées en fonction de l'avancée en âge.

Concernant les données de groupes, si les éléments présentés dans la littérature rapportent plusieurs études portant sur des études de groupes, celles-ci se limitent principalement à des participants issus de la sphère familiale ou soignante mais n'intègrent pas de groupes constitués de personnes en situation de handicaps rares. Ainsi, les études se basent presque toujours sur des études de cas ne permettant pas de généraliser les avancées réalisées dans les investigations actuelles.

Concernant l'importance de la pragmatique et de l'interaction dans la communication, l'ensemble des études convergent sur l'importance à accorder à la dimension interactionnelle de la communication avec une prise en compte des différents types de situations de communication et d'interlocuteurs ainsi que des visées communicatives en jeu dans les échanges langagiers. Cette dimension revêt un impact non négligeable sur les dispositifs techniques mis en place pour consolider la communication chez ces personnes : il semble qu'on assiste à un fort développement d'équipements à dimension sociale. L'objectif semble être de pallier les déficits en prenant en compte l'insertion sociale des personnes, ce qui amène à ne plus considérer les personnes en situation de handicaps rares comme isolées mais comme partie prenante dans la communauté et la société.

Enfin, on observe une approche qui, plutôt que de chercher à modifier et modéliser l'environnement en fonction du handicap de la personne, privilégie les dispositifs qui permettent à la personne de partager, même partiellement le même environnement que les personnes sans handicaps. C'est par exemple ce qu'apporte le système de navigation portable pour les adultes atteints de surdité.

Concernant les aides technologiques qui sont développées pour les personnes atteintes de handicaps rares, on peut observer qu'elles concernent principalement les profils de surdité ou de cécité avec troubles associés ou l'autisme et ce, tant chez l'enfant que chez l'adulte avec un développement sensiblement plus important chez les adultes. Pour ces profils, les aides technologiques développées consistent à apporter l'usage de l'ordinateur, la création d'images ou d'objets symbolisant essentiellement des entités du monde, des événements mais aussi des sentiments et des jugements.

## BIBLIOGRAPHIE

ADER M, BLACHE P, RAUZY S. Prise en charge des troubles de la communication : la plateforme de communication alternative. *Interactions* 2008, 1 : 1-17

ALI E, MACFARLAND SZ, UMBREIT J. The effectiveness of combining tangible symbols with the Picture Exchange Communication System to teach requesting skills to children with multiple disabilities including visual impairment. *Education and Training in Autism and Developmental Disabilities* 2011, 46(3): 425-435

ALLGOOD MH, HELLER KW, EASTERBROOKS SR, FREDRICK LD. Use of picture dictionaries to promote functional communication in students with deafness and intellectual disabilities. *Communication Disorders Quarterly* 2009, 31 : 53-64

AMEMIYA T, YAMASHITA J, HIROTA K, HIROSE M. Virtual leading blocks for the deaf-blind : A real-time way-finder by verbal-nonverbal hybrid interface and high-density RFID tag space. *Proc of IEEE Virtual Reality* 2004, 165-172

BLOOMBERG K, WEST D, IACONO TA. PICTURE IT: An evaluation of a training program for carers of adults with severe and multiple disabilities. *Journal of Intellectual and Developmental Disability* 2003, 28 : 260-282

BOURQUIN E, MOON J. Studies on obtaining assistance by travelers who are deaf-blind. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2008, 102 : 352-361

BRADY NC, BASHINSKI SM. Increasing communication in children with concurrent vision and hearing loss. *Research and Practice for Persons with Severe Disabilities (RPSD)* 2008, 33 : 59-70

BRUCE SM, MANN A, JONES C, GAVIN M. Gestures expressed by children who are congenitally deaf-blind: Topography, rate, and function. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2007, 101 : 637-652

CARBONE VJ, SWEENEY-KERWIN EJ, ATTANASIO V, KASPER T. Increasing the vocal responses of children with autism and developmental disabilities using manual sign mand training and prompt delay. *Journal of Applied Behavior Analysis* 2010, 43 : 705-709

CEDIAS-CREAH ILE DE FRANCE. Les situations complexes de handicap, des populations qu'on ne veut pas voir, pas entendre, pas comprendre ? Recherche documentaire Juillet 2011

CENTRE DE RESSOURCES NATIONAUX HANDICAP RARE. Propositions pour l'avenir. Rapport 2007

CHEN D, ROWLAND C, STILLMAN R, MAR H. Authentic practices for assessing communication skills of young children with sensory impairments and multiple disabilities. *Early Childhood Services: An Interdisciplinary Journal of Effectiveness* 2009, 3 : 323-338

CHRISTY L, LUDLOW N, CONNOR N, BASSICH C. Speech timing in Parkinson's and Huntington's diseases. *Brain and Language* 1987, 32 : 195-214

CORREA-TORRES SM. Communication opportunities for students with deafblindness in specialized and inclusive settings: a pilot study. *RE View* 2008, **39** : 197-205

CTNERHI. Suiivi longitudinal sur 10 ans d'enfants sourds prélingaux implantés. Centre Technique d'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations. Rapport, Février 2011

DALEN, SALT A. Social identity, autism and visual impairment (VI) in the early years. *British Journal of Visual Impairment* 2008, **26** : 135-146

DAMEN S, KEF S, WORM M, JANSSEN MJ, SCHUENGEL C. Effects of video-feedback interaction training for professional caregivers of children and adults with visual and intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research* 2011, **55** : 581-595

DAMMEYER J. Congenitally deafblind children and cochlear implants: effects on communication. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 2009, **14** : 278-288

DAMMEYER J. Interaction of dual sensory loss, cognitive function, and communication in people who are congenitally deaf-blind. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2010, **104** : 719-725

DE DIEGO-BALAGUER R, COUETTE M, DOLBEAU G, DÜRR A, YOUSOV K, BACHOU-DÉVI AC. Striatal degeneration impairs language learning: evidence from Huntington's disease. *Brain* 2008, **131**(Pt11) : 2870-2881

DELEAU M. Des mains pour entendre... des corps pour parler. *Enfance* 2000, **53** : 99-104

EMAD A, MACFARLAND S, UMBREIT J. Effectiveness of combining tangible symbols with the picture exchange communication system to teach requesting skills to children with multiple disabilities including visual impairment. *Education and Training in Autism and Developmental Disabilities* 2011, **46**(3) : 425-435

HART P. Using imitation with congenitally deafblind adults: Establishing meaningful communication partnerships. *Infant and Child Development* 2006, **15** : 263-274

HARTELIUS L, JONSSON M, RICKEBERG A, LAAKSOK. Communication and Huntington's disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members, and carers. *Int J Lang Commdis* 2010, **45**(3): 381-393

HENNESSEY S. Assessing early language development in children with vision disability and motor disability. *International Journal of Disability, Development and Education* 2011, **58** : 169-187

HOUSE SS, DAVIDSON RC. Speech-language pathologists and children with sensory impairments: personnel preparation and service delivery survey. *Communication Disorders Quarterly* 2000, **21** : 224-236

IACONO T, CARTER M, HOOK J. Identification of intentional communication in students with severe and multiple disabilities. *AAC: Augmentative and Alternative Communication* 1998, **14** : 102-114

IACONO T, WEST D, BLOOMBERG K, JOHNSON H. Reliability and validity of the revised Triple C: Checklist of Communicative Competencies for adults with severe and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2009, **53** : 44-53



ILLES J. Neurolinguistic features of spontaneous language. Production dissociate three forms of neurodegenerative disease, Alzheimer's, Huntington's and parkinson's. *Brain and Language* 1989, **37** : 628-642

JAFFE DL. Evolution of mechanical fingerspelling hands for people who are deaf-blind. *J Rehabil Res Dev* 1994, **31** : 236-244

JANSSEN MJ, NOTA S, ELING PATM, RUIJSSENAARS WAJJ. The advantage of encoding tactile information for a woman with congenital deaf-blindness. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2007, **101** : 653-657

JOHNSON KC, DESJARDIN JL, BARKER DH, QUITTNER AL, WINTER ME. Assessing joint attention and symbolic play in children with cochlear implants and multiple disabilities: two case studies. *Otol Neurotol* 2008, **29** : 246-250

KLASNER ER, YORKSTON KM. Linguistic and cognitive supplementation strategies as augmentative and alternative communication techniques in Huntington's disease: Case report. *AAC: Augmentative and Alternative Communication* 2001, **17** : 154-160

KROEGER KA, NELSON WM, III. A language programme to increase the verbal production of a child dually diagnosed with Down syndrome and autism. *Journal of Intellectual Disability Research* 2006, **50** : 101-108

LANCIONI GE, O'REILLY MF, OLIVA D. Self-operated verbal instructions for people with intellectual and visual disabilities: using instruction clusters after task acquisition. *International Journal of Disability, Development and Education* 2001, **48** : 303-312

LASSERRE E. Répercussions des troubles neuro-psychomoteurs sur le développement de la communication et l'acquisition du langage de l'enfant sourd : esquisse de profils. *Connaissances surdités* 2007

LONGWORTH CE, KEENAN SE, BARKER RA, MARSLÉN-WILSON WD, TYLER LK. The basal ganglia and rule-governed language use: evidence from vascular and degenerative conditions. *Brain* 2005, **128**(3): 584-596

LUND SK, TROHA JM. Teaching young people who are blind and have autism to make requests using a variation on the picture exchange communication system with tactile symbols: a preliminary investigation. *J Autism Dev Disord* 2008, **38** : 719-730

MAR HH, SALL N. Programmatic approach to use of technology in communication instruction for children with dual sensory impairments. *AAC: Augmentative and Alternative Communication* 1994, **10** : 138-150

MEINZEN-DERR J, WILEY S, GREYER S, CHOO DI. Language performance in children with cochlear implants and additional disabilities. *The Laryngoscope* 2010, **120** : 405-413

MESCH J. Tactile Swedish Sign Language: Turn taking in signed conversations of people who are deaf and blind. In : Bilingualism and identity in deaf communities. The sociolinguistics in deaf communities series. METZGER M, METZGER M (eds). Gallaudet University Press, Washington, DC US, 2000, 187-203

MILES B, NATIONAL INFORMATION CLEARINGHOUSE ON CHILDREN WHO ARE DEAF-BLIND MOR. Literacy for persons who are deaf-blind. DB-LINK Fact Sheet. 2000

MILLER C. Visible minorities: deaf, blind, and special needs adult native literacy access. *Canadian Journal of Native Education* 2003, **27** : 74-78

MIYAGI M, NISHIDA M, HORIUCHI Y, ICHIKAWA A. Investigation on effect of prosody in finger braille (English) Computers helping people with special needs (10th International Conference, ICCHP 2006, Linz, Austria, July 11-13, 2006). *Lecture Notes in Computer Science* 2006, 863-869

PARKER AT, GRIMMETT ES, SUMMERS S. Evidence-based communication practices for children with visual impairments and additional disabilities: An examination of single-subject design studies. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2008, **102** : 540-552

PARKER AT, POGRUND RL. A Review of research on the literacy of students with visual impairments and additional disabilities. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2009, **103** : 635-648

PELTOKORPI S, HUTTUNEN K. Communication in the early stage of language development in children with Charge syndrome. *British Journal of Visual Impairment* 2008, **26** : 24-49

PIZZO L, BRUCE SM. Language and play in students with multiple disabilities and visual impairments or deaf-blindness. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2010, **104** : 287-297

RONNBERG J, BORG E. A review and evaluation of research on the deaf-blind from perceptual, communicative, social and rehabilitative perspectives. *Scand Audiol* 2001, **30** : 67-77

RYAN D, MCGREGOR F, AKERMANIS M, SOUTHWELL KEA. Facilitating communication in children with multiple disabilities: three case studies of girls with Rett syndrome. *Disabil Rehabil* 2004, **26** : 1268-1277

SEVRE S. Les interactions sociales des enfants sourds-aveugles. *Enfance* 1999, **52** : 111-136

SIGAFOOS J, DIDDEN R, SCHLOSSER R, GREEN VA, O'REILLY MF, et coll. A review of intervention studies on teaching AAC to individuals who are deaf and blind. *Journal of Developmental and Physical Disabilities* 2008, **20** : 71-99

SOURIAU J. Le développement communicatif des personnes sourdes-aveugles de naissance : nouvelles perspectives. *Réadaptation* 1997, **443** : 39-41

SOURIAU J. Surdicécité et développement de la communication : problèmes et stratégies adaptatives. *Enfance* 2000, **52** : 3-18

SULLIVAN A, PERIGOE CB. The association method for children with hearing loss and special needs. *The Volta Review* 2004, **104** : 339-348

TEICHMANN M, DUPOUX E, KOUIDER S, BRUGIERES P, BOISSE MF, et coll. The role of the striatum in rule application: the model of Huntington's disease at early stage. *Brain* 2005, **128**(5): 115-1167

TEICHMANN M, DUPOUX E, KOUIDER S, BACHOUD-LEVI AC. The role of the striatum in processing language rules: evidence from word perception in Huntington's disease. *J Cogn Neurosci* 2006, **18**(9): 1555-1569

THACKER AJ, AUSTEN S. Cluttered communication in a deafened adult with autistic features. *Journal of Fluency Disorders* 1996, **21** : 271-279

THELIN JW, FUSSNER JC. Factors related to the development of communication in Charge syndrome. *American journal of medical genetics* 2005, **133A** : 282-290

TRIEF E. The use of tangible cues for children with multiple disabilities and visual impairment. *Journal of Visual Impairment & Blindness* 2007, **101** : 613-619

VAN BORSEL J, DE GRANDE S, VAN BUGGENHOUT G, FRYNS JP. Speech and language in Wolf-Hirschhorn syndrome: a case-study. *Journal of Communication Disorders* 2004, **37** : 21-33

VAN DEN TILLAART B, JANSSEN M, VISSER A. L'histoire de l'éducation des sourds-aveugles à l'Institution pour sourds de Sint-Michielsgestel (Pays-Bas). *Enfance* 2000, **53** : 67-83

WATKINS S, CLARK TC. A coactive sign system for children who are dual-sensory impaired. *Am Ann Deaf* 1991, **136** : 321-324