



ACADÉMIE DE PARIS
SORBONNE UNIVERSITÉ
MÉMOIRE POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE

**UTILISATION D'UN CLASSEUR DE COMMUNICATION
PRAGMATIQUE PAR L'ENFANT PORTEUR DU SYNDROME
D'ANGELMAN**

Sous la direction de :
CRUNELLE Dominique, LESECQ-LAMBRE Emeline

2017/2018

MORISSET Héloïse
11 rue des sabotiers 89520 TREIGNY – 06 78 21 00 30
24 juillet 1993

Remerciements

Je souhaite remercier en premier lieu ma directrice de mémoire Madame Dominique Crunelle ainsi que ma co-directrice Madame Emeline Leseq-Lambre, qui ont toujours su me conseiller et m'encourager dans cette recherche. Je souhaite également remercier les enfants ainsi que les familles pour le temps qu'ils m'ont accordé. Enfin, je remercie toutes les personnes qui, de près ou de loin m'ont encouragée dans ces études et m'ont permis de m'accomplir personnellement et professionnellement.

Engagement de non plagiat

Je soussignée MORISSET Héloïse, déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiés sur toutes formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, je m'engage à citer toutes les sources que j'ai utilisées pour écrire ce mémoire.

Signature :

UTILISATION D'UN CLASSEUR DE COMMUNICATION PRAGMATIQUE PAR L'ENFANT PORTEUR DU SYNDROME D'ANGELMAN

MOTS-CLÉS : Syndrome d'Angelman – Handicap – Communication Alternative et Augmentative (CAA) – Classeur pragmatique – Communication

RÉSUMÉ : Les patients porteurs du Syndrome d'Angelman (SA) présentent un déficit langagier, touchant davantage le plan expressif que réceptif. Il apparaît alors nécessaire de mettre en place une communication alternative et augmentative (CAA). Parmi les moyens de communication proposés, les classeurs PODD sont de plus en plus décrits dans la littérature. Cependant, les caractéristiques de cet outil peuvent présenter certaines limites. Les articles rapportent également l'importance d'adapter la CAA aux capacités de l'enfant. L'objet de cette recherche préliminaire est d'évaluer l'impact de l'utilisation de classeurs pragmatiques, classeurs s'inspirant du fonctionnement PODD mais adaptés aux capacités de l'enfant, sur ses capacités et démarches de communication ainsi que sur ses comportements. Cette recherche se présente sous la forme d'une étude de cas auprès de cinq enfants atteints du SA et utilisant un classeur pragmatique. Pour ce faire, la grille NEC du protocole CHESSEP ainsi que des questionnaires et entretiens parentaux ont été utilisés. Dès lors, les enfants confrontés régulièrement au classeur pragmatique progressent dans leurs capacités et démarches de communication. Les parents remarquent également que ce classeur adapté améliore leur quotidien mais a peu d'impact pour la gestion des comportements.

KEY WORDS : Angelman Syndrome – Handicap – Alternative and Augmentative Communication (AAC) – Pragmatic workbook – Communication

ABSTRACT : Patients with Angelman Syndrome (AS) have a language deficit that is more expressive than receptive. It then appears necessary to set up an alternative and augmentative communication (AAC). Among the means of communication proposed, PODD workbooks are more described in the literature. However, the characteristics used by this tool may have some limits. Articles also report the importance of adapting AAC to the child's abilities. The purpose of this research is to evaluate the impact of the use of pragmatic workbooks, workbooks inspired by PODD functioning but adapted to children's abilities, on their communication skills and approaches, as well as on their behaviors. This research takes the form of a case study of five children with AS and using a pragmatic workbook. To do this, the NEC grid, questionnaires and parental interviews have been used. Thus, children regularly confronted to pragmatic workbook make progress in their communication abilities. Parents also notice that this adapted workbook improves their daily lives but has little help to manage behaviors.

INTRODUCTION

Le Syndrome d'Angelman est une maladie génétique rare touchant le chromosome 15. Elle se caractérise entre autres par un retard de développement, un déficit sévère des capacités intellectuelles et motrices, un langage oral limité voire absent, des crises d'épilepsie et un comportement spécifique marqué par une jovialité et des accès de rire (Moncla, Puissant et Mathon, 2011; Wheeler, Sacco et Cabo, 2017). Le déficit langagier des personnes porteuses du SA est caractérisé par une altération plus importante du versant expressif par rapport au versant réceptif. Cependant, leur attirance pour les interactions sociales et leur désir marqué pour la communication vont leur permettre de développer différentes stratégies pour se faire comprendre (gestes, vocalisations...) (Wheeler et al., 2017). Néanmoins, ces moyens de communication sont limités et s'avèrent inefficaces et insuffisants dans de nombreux contextes. Il est donc nécessaire de mettre en place le plus précocement possible une communication alternative et augmentative (CAA) (Wheeler et al., 2017). Depuis ces dernières années, le PODD (Pragmatic Organisation Dynamic Display) (Porter et Cafiero, 2009), créé par Gayle Porter est de plus en plus décrit dans la littérature (Cataix-Nègre, 2017; Sheldon, 2014). Le PODD se différencie des autres moyens de communication car son organisation est dite pragmatique. L'objectif de ce dispositif est de réduire le temps de recherche d'un pictogramme, d'offrir un vocabulaire davantage étoffé et de proposer des fonctions de communication plus étendues. Il utilise le principe de langage assisté. Toutefois, il peut présenter certaines limites qui entraînent une moindre utilisation par le patient et par la famille (Calculator, 2013). Il est donc intéressant de créer des classeurs s'inspirant du fonctionnement PODD en modifiant certains paramètres (Light et Drager, 2007) et en permettant ainsi une meilleure adaptation aux capacités de l'enfant.

Étant la première étude sur ce sujet, cette recherche préliminaire se fera sous la forme d'une étude de cas de cinq enfants atteints du Syndrome d'Angelman. Elle permettra d'étudier l'impact de l'utilisation des classeurs pragmatiques sur les capacités et démarches de communication de l'enfant et sur son comportement. Pour cela, trois méthodes d'évaluation ont été utilisées : la grille d'observation des niveaux d'émergence de la communication (NEC) créée par Dominique Crunelle en 2011 (Crunelle, 2018), des questionnaires sur les changements en vie quotidienne et dans les comportements, ainsi que des entretiens semi-directifs réalisés auprès des parents. Les hypothèses principales de notre étude sont :

L'enfant utilisant un classeur pragmatique augmente ses capacités de communication de manière significative sur le versant expressif et réceptif.

Les parents remarquent des améliorations depuis la mise en place du classeur dans la vie quotidienne et dans les comportements de leur enfant.

MÉTHODE ET MATÉRIELS

Participants

Pour être inclus dans l'étude, les enfants devaient avoir un diagnostic de Syndrome d'Angelman établi, être âgés entre 3 et 8 ans au moment de la première évaluation (au-delà nous les considérons comme pré-adolescents), et utiliser quotidiennement un classeur à organisation pragmatique. Ils devaient également être suivis par une orthophoniste utilisant comme grille d'évaluation, la grille des niveaux d'émergence de la communication (NEC) issue du protocole CHESSEP (Communication Grand Handicap : Évaluer, Situer, S'adapter, Élaborer un Projet individualisé). Étaient exclus de l'étude, les enfants plus âgés ou utilisant un autre moyen de communication. Ces critères ont été transmis par le biais des réseaux sociaux et de l'AFSA (Association Française du Syndrome d'Angelman). Au final, ce sont cinq familles ayant un enfant atteint du SA et suivi par la même orthophoniste qui ont été recrutées. Sur les cinq patients, nous comptons deux garçons et trois filles. Ils étaient âgés au moment de la première évaluation entre 3 ans 11 mois et 7 ans ; la moyenne d'âge est donc de 5 ans 1 mois. Concernant l'origine génétique du Syndrome d'Angelman, un des enfants avait une anomalie d'empreinte, trois, une microdélétion d'origine maternelle et un, une disomie uniparentale. Tous utilisaient le classeur quotidiennement depuis un temps variable allant de 5 mois à 2 ans et 3 mois.

Présentation du classeur

Les classeurs utilisés par les enfants s'inspiraient tous du fonctionnement PODD reprenant ainsi les principes de langage assisté, de navigation, d'organisation du vocabulaire, d'arborescence et de liens prédictifs. Ces caractéristiques étaient cependant adaptées à l'enfant comme par exemple l'utilisation de photos, l'adaptation du nombre de pages, l'organisation du vocabulaire, le nombre total d'images proposées, l'utilisation d'un code couleur, l'adaptation de la police, de la bordure, de la position et de la taille des images (Light et Drager, 2005; Scally, 2001; Wilkinson, Carlin et Jagaroo, 2006). De plus, les parents pouvaient utiliser des TLA (Tableaux de Langage Assisté) qui ciblent une activité spécifique. Ces adaptations étaient réalisées par l'orthophoniste mais aussi par les parents.

Procédures d'évaluation

La démarche de recherche a été expliquée aux familles pendant un entretien individuel au cours duquel une feuille de consentement a été remplie. Par la suite, les enfants ont été évalués par le biais de la grille du Niveau d'Évolution de la Communication (NEC) issue du protocole CHESSEP. Cette grille, créée en 2011 par Dominique Crunelle, validée à partir de la littérature, a été adaptée sur une population atteinte du SA en 2016 (Crunelle, 2018; voir aussi Bothier et Manoury, 2014; Dambrine et Takerkart, 2016). Elle permet de révéler les

émergences et les acquisitions de l'enfant dans différents domaines de la communication sur le versant expressif et réceptif. Elle rend également possible un croisement de regards entre l'évaluation des parents, de l'orthophoniste et des différents professionnels. L'enfant n'est ainsi pas observé sur un temps précis mais dans différentes situations, permettant une évaluation plus en adéquation avec ses réelles capacités. Les différents items observés sont regroupés en NEC (allant du NEC 1 au NEC 10 pour chaque versant de la communication), et suivent le développement de l'enfant normo-typique. La grille a été remplie en mars 2017 (T0) et en février 2018 (T2). Pour compléter cette évaluation et mettre plus en lien les progrès avec l'utilisation du classeur, il est important de prendre en considération le regard des parents. Il s'avère être de plus en plus utilisé dans les études menées sur les moyens de communication alternatifs chez les enfants atteints d'un handicap (Calculator, 2014). De plus, Grieco et al. (2018) montrent que les tests de communication traditionnels ne sont pas sensibles pour les enfants atteints du SA et sont inadaptés pour observer des changements pré et post traitement. Ainsi, des questionnaires et des entretiens avec les parents ont été menés par l'étudiante, réalisés soit au cabinet de l'orthophoniste, soit au domicile. Les questionnaires étaient composés d'une partie « Présentation » de l'enfant regroupant ses antécédents médicaux et familiaux, ses troubles associés, les autres moyens de communication essayés précédemment et les informations concernant la mise en place du classeur ; d'un questionnaire sur les changements remarquables en vie quotidienne ainsi que des changements dans ses comportements, quantifiés par une échelle de 0 à 3 selon les progrès remarquables (0 : aucun progrès, jusqu'à 3 : beaucoup de progrès) (annexe A). Ce dernier questionnaire a été construit selon les données de la littérature (Moncla et al., 2011; Wheeler et al., 2017). Pour s'assurer de la clarté, de la pertinence et de la bonne compréhension des questions, le questionnaire a été relu par deux orthophonistes impliquées dans le suivi d'enfants porteurs du SA. De plus, toujours dans cette même optique, les parents remplissaient ce questionnaire en présence de l'étudiante. Des entretiens semi-dirigés étaient également réalisés donnant ainsi plus de liberté de parole. Ces derniers ont été transcrits. Les questionnaires étaient réalisés en mars 2017 (T0) et février 2018 (T2) et permettaient de mettre en avant les changements depuis le début d'utilisation du classeur, et entre 2017 et 2018. Ainsi, nous pourrions mettre en avant la présence éventuelle de progrès depuis l'utilisation du classeur et voir s'ils perdurent. Les entretiens avec les parents, réalisés tous les six mois (mars 2017, septembre 2017, février 2018), permettent par ailleurs un suivi de l'utilisation du classeur. Enfin, régulièrement, l'étudiante assistait et réalisait les séances des enfants (sous l'encadrement de l'orthophoniste) afin d'affiner sa connaissance des capacités de l'enfant et de son utilisation du classeur.

Analyses statistiques et descriptives

Pour répondre à nos hypothèses et mettre en évidence la significativité ou non des résultats à la grille d'observation et aux questionnaires, nous avons utilisé un test non paramétrique : le test des signes de Wilcoxon à l'aide du logiciel JMP (version 13). Si $P_{\geq M} \leq 0,05$ alors les résultats sont significatifs et il y a des progrès significatifs. Si $P_{\leq M} \leq 0,05$ alors les résultats sont significatifs et il y a une diminution significative des scores. Les résultats significatifs seront marqués par un astérisque. Les résultats très significatifs seront indiqués par deux astérisques (Si $P \leq 0,001$). De plus, nous couplerons à cette analyse statistique, les éléments évoqués par les parents durant les entretiens permettant une analyse descriptive. Nous avons ainsi anonymisé les noms des enfants et des parents et nous admettons que T0 correspond à la première évaluation (mars 2017), T1 correspond à la date des entretiens de mi-parcours (septembre 2017) et T2 correspond à la deuxième évaluation (février 2018).

RÉSULTATS

Nous recherchons dans un premier temps la significativité des progrès entre T0 et T2 des éléments observés par la grille NEC. Pour cela, nous analysons les scores sur le plan réceptif et sur le plan expressif. Nous observons également l'évolution des scores des $NEC \leq 4$ (NEC 1, NEC 2, NEC 3, NEC 4) qui représentent les compétences cognitives sous-jacentes permettant l'accès aux mots signifiants, à la fois sur le plan réceptif et expressif. De plus, nous observons les résultats des $NEC > 4$ (NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10) qui concernent l'accès au langage signifiant, également sur le plan réceptif et expressif. Enfin, nous tenons compte du NEC moyen des enfants sur le versant réceptif et expressif en T0 et T2. Ce calcul a été établi par Dominique Crunelle (Crunelle, 2018; voir aussi Bothier et Manoury, 2014) et correspond au NEC le plus haut ayant une moyenne supérieure ou égale à 2 aux différents items du NEC. Concernant le questionnaire parental, nous analysons l'évolution des scores des questions abordant la vie quotidienne, correspondant aux seize premières questions, puis les scores des questions abordant la gestion des comportements, depuis la mise en place du classeur (T0), et depuis 2017 (T2). Les éléments pertinents de l'entretien sont également analysés dans les paragraphes et sont présentés en annexe (Annexe G).

Julie, née le 01/02/2010, 7 ans 1 mois en T0

Julie est une fille âgée de 7 ans et 1 mois et est atteinte du SA par microdélétion d'origine maternelle. Elle est actuellement accueillie en Institut Médico-Educatif (IME) quotidiennement et a plusieurs prises en charge paramédicales hebdomadaires. Elle prend

plusieurs traitements contre l'épilepsie, le reflux gastro-oesophagien ainsi que les troubles du sommeil. Concernant ses moyens de communication, sa mère nous indique avoir essayé le PECS mais comme elle nous le signale durant l'entretien « *Quand on avait mis en place le PECS, là c'était beaucoup trop rigide pour elle* ». Par la suite, la maman s'est formée au PODD mais la méthode et le classeur PODD lui semblaient trop difficiles pour sa fille : « *Moi je trouve que le PODD n'est pas adapté. Du coup, on l'a simplifié [...]. Ce que je n'ai pas aimé c'est le nombre de pages. Je trouve que c'est beaucoup trop grand [...]. On a pris ce qui convenait le mieux dans chaque méthode, pour arriver à faire quelque chose qui convenait à Julie* ». Julie communique par le biais de l'échange d'images, de pictogrammes et de photos, et utilise quelques gestes à valeur communicative. Elle ne pointe pas mais déscrache les images de son classeur. Le classeur pragmatique a été mis en place depuis 1 an et 9 mois en T0 et 2 ans 8 mois en T2. De nombreuses modifications lui ont été apportées pour répondre au mieux aux capacités et aux progrès de Julie. Des TLA sont également mis en place pour plusieurs activités au domicile et dans la structure. La mise en place du classeur a été longue car un travail des prérequis comme l'attention visuelle a été nécessaire, mais la création et la prise en main ont été jugées « plutôt faciles » par la mère. En novembre 2017, la mère de Julie a entièrement retravaillé le classeur de communication de sa fille. Ce nouveau classeur est plus étoffé, avec plus de pictogrammes, plus de pictogrammes par page, un sommaire avec les pictogrammes les plus utilisés et permettant de réguler le comportement. De plus, la famille utilise dorénavant les chemins d'arborescence (« aller quelque part », « salle de bain »). À terme, la mère de Julie voudrait utiliser la tablette comme moyen de communication pour sa fille. Un travail du pointage est actuellement en cours. Cependant, la maman attend que les chemins d'arborescence (obligatoire sur la tablette) et que le nouveau classeur soient entièrement intégrés par sa fille. Les deux parents utilisent régulièrement le classeur avec leur fille et en première intention. Les proches ne l'utilisent que rarement.

Résultats de la grille NEC du protocole CHESSEP (annexe B)

Concernant le versant réceptif, les progrès sont significatifs entre T0 et T2 ($P_{\geq M}=0,035^*$).

Sur le versant expressif, il n'y a pas d'évolution significative entre T0 et T2 ($P_{\geq M}=0,377$).

Sur le versant réceptif : les NEC 1, 2, 3, 4 progressent de manière proche de la significativité ($P_{\geq M}=0,062$) alors que les NEC 5, 6, 7, 8, 9 et 10 n'évoluent pas de manière significative ($P_{\geq M}=0,313$).

Sur le versant expressif : les NEC 1, 2, 3, 4 et les NEC 5, 6, 7, 8, 9 et 10 n'évoluent pas de manière significative (NEC <4: $P_{\geq M}=0,312$; NEC >4 : $P_{\geq M}=0,5$).

NEC moyen sur le versant expressif et réceptif en T0 et T2

Sur le versant réceptif, le NEC moyen de Julie reste en NEC 7 entre T0 et T2.

Sur le versant expressif, le NEC moyen de Julie reste en NEC 6 entre T0 et T2.

Résultats aux questionnaires parentaux

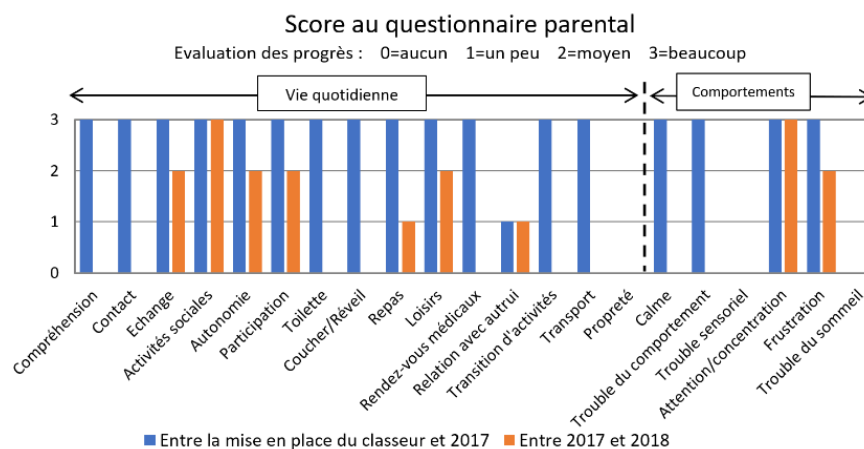


Figure 1: Progrès remarquables par les parents de Julie en vie quotidienne et dans les comportements. Les progrès en vie quotidienne sont très significatifs ($P_{\geq M}=0,0001^{**}$) entre la mise en place du classeur et 2017 mais ralentissent de manière très significative depuis 2017 ($P_{\leq M}=0,0002^{**}$). Cependant, il n'y a pas d'évolution significative depuis la mise en place du classeur ($P_{\geq M}=0,25$) et depuis 2017 ($P_{\geq M}=1$) pour la gestion des comportements.

Martin, né le 21/09/2012, 4 ans et 6 mois en T0

Martin est âgé de 4 ans et 6 mois au moment de la première évaluation, en 2017. Il est atteint du Syndrome d'Angelman par microdélétion d'origine maternelle. Il suit un traitement contre l'épilepsie. Il est également hypermétrope et astigmat, mais a une correction. Il est accueilli en Institut d'Education Motrice (IEM) tous les jours et suit plusieurs prises en charge paramédicales plusieurs fois par semaine. Concernant la communication, les premiers essais de communication alternative se font par le biais de quelques photos et images en 2015 (il avait environ 3 ans). Depuis 1 an et 1 mois en T0 (2 ans en T2), le classeur pragmatique est mis en place et utilisé par la famille, l'orthophoniste et les professionnels de la structure. La prise en main et l'utilisation ont été jugées difficiles par la mère car « *quand je parle, j'essaie de toujours parler avec le classeur en fait. Mais ce n'est pas possible de tout le temps l'avoir* ». La famille l'utilise davantage comme support réceptif que comme moyen de communication expressif pour Martin. Il ne pointe pas mais gratte l'image et a besoin la plupart du temps d'aide pour la désigner. Il ne prend pas le classeur de manière spontanée. Des TLA sont également proposés au domicile et chez l'orthophoniste. Le classeur a été créé par l'orthophoniste et l'utilisation au quotidien reste fluctuante et difficile pour la famille, « *le système est bien mais à nous de plus l'utiliser* ». Quelques modifications ont été réalisées sur le classeur telles que l'ajout de photos de personnes.

Résultats de la grille NEC du protocole CHESSEP (annexe C)

Concernant le versant réceptif, il n'y a pas d'évolution significative entre T0 et T2 ($P_{\geq M}=0,395$). Sur le versant expressif, nous nous rapprochons davantage d'une significativité allant dans le sens d'une diminution des scores ($P_{\leq M}=0,063$).

Sur le versant réceptif : les progrès des NEC 1, 2, 3, 4 sont proches de la significativité ($P_{\geq M}=0,055$) alors que les NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10 diminuent presque significativement entre T0 et T2 ($P_{\leq M}=0,062$).

Sur le versant expressif : les NEC 1, 2, 3, 4 n'évoluent pas de manière significative ($P_{\geq M}=0,5$) alors que les NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10 diminuent entre T0 et T2 significativement ($P_{\leq M}=0,015^*$).

NEC moyen de Martin sur le versant expressif et réceptif en T0 et T2

Sur le versant réceptif, Martin reste en NEC 6 entre T0 et T2.

Sur le versant expressif, Martin passe du NEC5 au NEC2 entre T0 et T2.

Résultats aux questionnaires parentaux

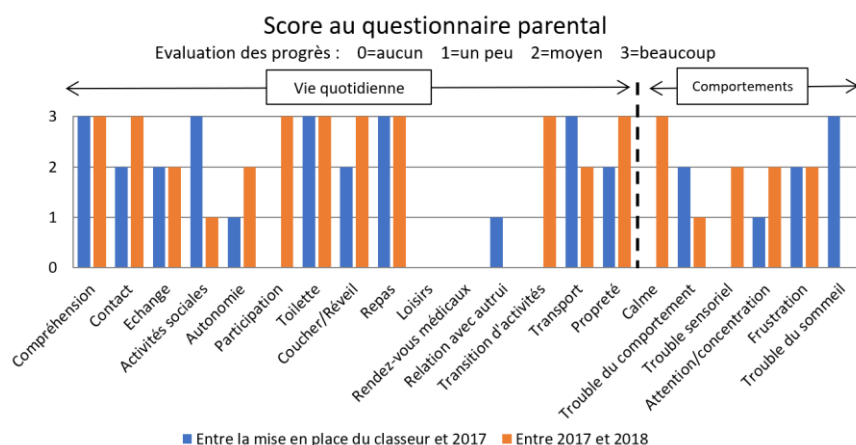


Figure 2: Progrès remarquables par les parents de Martin en vie quotidienne et dans les comportements

Les progrès en vie quotidienne entre la mise en place du classeur et 2017 sont très significatifs ($P_{\geq M}=0,001^{**}$) et ils perdurent entre 2017 et 2018 ($P_{\geq M}=0,344$) car l'évolution des scores entre ces deux périodes est non significative.

Il n'y a pas d'évolution significative depuis la mise en place du classeur ($P_{\geq M}=0,125$) et depuis 2017 ($P_{\geq M}=0,5$) pour la gestion des comportements.

Adam, né le 15/05/2011, 5 ans et 10 mois en T0

Adam est âgé de 5 ans et 10 mois en 2017, au moment de la première évaluation. L'étiologie responsable du Syndrome d'Angelman est une anomalie d'empreinte. Il est scolarisé à temps plein en école maternelle (24h/semaine) et est pris en charge plusieurs fois par semaine en orthophonie, psychomotricité et en kinésithérapie. Au cours de l'étude et suite à une crise d'épilepsie, Adam a été mis sous traitement antiépileptique (depuis octobre 2017). Il est

également astigmatique et porte des lunettes. Concernant les moyens de communication, Adam prononce quelques mots (« papa », « maman ») et utilise quelques signes. Le PECS a été essayé mais abandonné par la suite. Les TLA ont été mis en place dans un premier temps en janvier 2015, le classeur en juin 2015. Ils sont donc utilisés depuis 2 ans et 3 mois au moment de la première évaluation en mars 2017 (T0). Sa mise en place et sa prise en main au quotidien ont été jugées « plutôt faciles » par les parents. Le père estime qu'Adam « a compris le principe tout de suite ». Cependant, une diminution de l'utilisation du classeur dans le quotidien a été constatée (en T0, « souvent », en T2 « rarement ») et que le classeur est « rarement » puis « jamais » utilisé en première intention. En effet, les parents ont recours spontanément à la parole et aux signes mais peu au classeur, mis à part pour évoquer un élément très précis. Le classeur et les TLA sont utilisés par l'orthophoniste, l'école et la structure. Adam pointe les images et réalise les chemins d'arborescence. Aucun changement n'a été réalisé sur le classeur durant l'étude.

Résultats de la grille NEC du protocole CHESSEP (annexe D)

Il n'y a pas d'évolution significative entre T0 et T2 sur le versant réceptif ($P_{\geq M}=0,5$) et expressif ($P_{\geq M}=0,5$).

Sur le versant réceptif : il n'y a pas d'évolution significative des NEC 1, 2, 3, 4 ($P_{\geq M}=1$) ainsi que des NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10 ($P_{\geq M}=0,1875$).

Sur le versant expressif : il n'y a pas d'évolution significative des NEC 1, 2, 3, 4 ($P_{\geq M}=0,125$) et des NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10 ($P_{\geq M}=0,937$).

NEC moyen d'Adam sur le versant expressif et réceptif en T0 et T2

Sur le versant réceptif, en T0 : NEC 8 ; en T2 : NEC 9.

Sur le versant expressif, en T0 : NEC 7 ; en T2 : NEC 6.

Résultats aux questionnaires parentaux

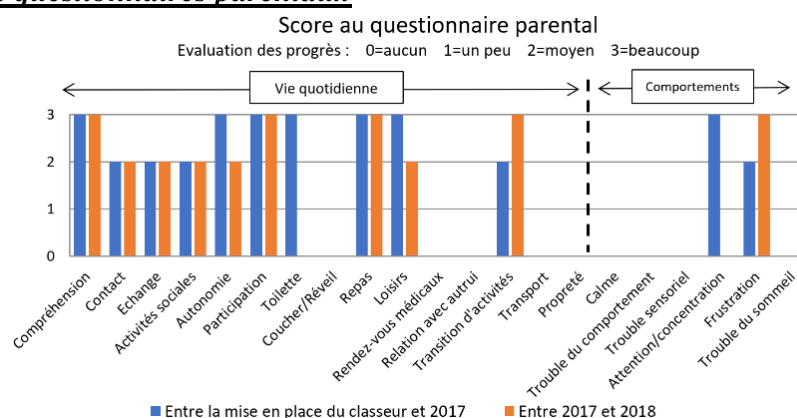


Figure 3: Progrès remarquables par les parents d'Adam en vie quotidienne et dans les comportements

Entre la mise en place en place du classeur et 2017, les progrès en vie quotidienne sont significatifs ($P_{\geq M}=0,002^*$) et ils perdurent entre 2017 et 2018 ($P_{\geq M}=0,937$) car l'évolution

des scores entre ces deux périodes est non significative. Cependant, il n'y a pas de progrès significatif depuis la mise en place du classeur ($P_{\geq M}=0,25$) et depuis 2017 ($P_{\geq M}=0,5$) dans les comportements.

Inès, née le 21/04/2013, 3 ans et 11 mois en T0

Inès est âgée de 3 ans et 11 mois au moment de la première évaluation, en 2017. Elle est atteinte du Syndrome d'Angelman par disomie uniparentale paternelle. Elle prend un traitement antiépileptique et contre les troubles du sommeil. Elle a également un strabisme divergent corrigé par le port de lunettes et porte des semelles orthopédiques. Elle est scolarisée actuellement à l'école une journée et demie avec une AVS et une journée en crèche. Les autres jours de la semaine sont destinés aux thérapies (psychomotricité, kinésithérapie, éducatrice et orthophonie). Concernant sa communication, avant même la pose du diagnostic (posé à 2 ans), les parents utilisaient quelques pictogrammes du PECS, et utilisent avec elle les signes et quelques images. Actuellement, Inès communique par le biais de signes et de quelques syllabes isolées. Un classeur pragmatique et des TLA ont été mis en place 7 mois avant la première évaluation en T0. La création et la prise en place ont été jugées faciles par la mère. Ils sont utilisés à la crèche et à l'école. Inès peut désigner les pictogrammes seule et peut prendre le classeur spontanément. Au cours de l'étude, le classeur a été modifié pour répondre au mieux aux capacités d'Inès. Les parents ont donc réduit la quantité de vocabulaire proposée car « *il y avait trop de choses, elle s'éparpillait [...]. On avait fait un POKD trop compliqué au départ* » et ont proposé plus de TLA. Ils ont également refait les pages « école » et « crèche » et se sont mis à utiliser les signes de manière systématique en complément du classeur. Le classeur pragmatique est utilisé de plus en plus en première intention et est toujours accompagné de signes. Les parents l'utilisent de façon régulière et sont convaincus qu'« *elle a besoin de supports visuels* ». Cependant, ils signalent qu'il « *est très compliqué d'intégrer le classeur au quotidien* » en précisant que les principaux problèmes sont le transport du classeur (« *C'est super lourd* »), l'utilisation par les structures (« *L'AVS m'a dit : Madame, c'est un peu envahissant comme outil* »), le manque de fluidité et la nécessité d'une grande organisation dans le quotidien.

Résultats de la grille NEC du protocole CHESSEP (annexe E)

Des progrès très significatifs sont présents entre T0 et T2 sur le versant réceptif ($P_{\geq M}<0,0001^{**}$) ainsi que sur le versant expressif ($P_{\geq M}=0,0004^{**}$).

Sur le versant réceptif : nous constatons des progrès significatifs des NEC 1, 2, 3, 4 ($P_{\geq M}=0,019^*$) et très significatifs des NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10 ($P_{\geq M}=0,002^{**}$).

Sur le versant expressif : les NEC 1, 2, 3, 4 progressent également de manière très significative ($P_{\geq M}=0,003^{**}$) alors que pour les NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10, les progrès sont proches du seuil de significativité ($P_{\geq M}=0,0625$).

NEC sur le versant expressif et réceptif en T0 et T2

Sur le versant réceptif, le NEC moyen d'Inès reste en NEC 7 en T0 et T2.

Sur le versant expressif, le NEC moyen d'Inès reste en NEC 6 en T0 et T2.

Résultats aux questionnaires parentaux

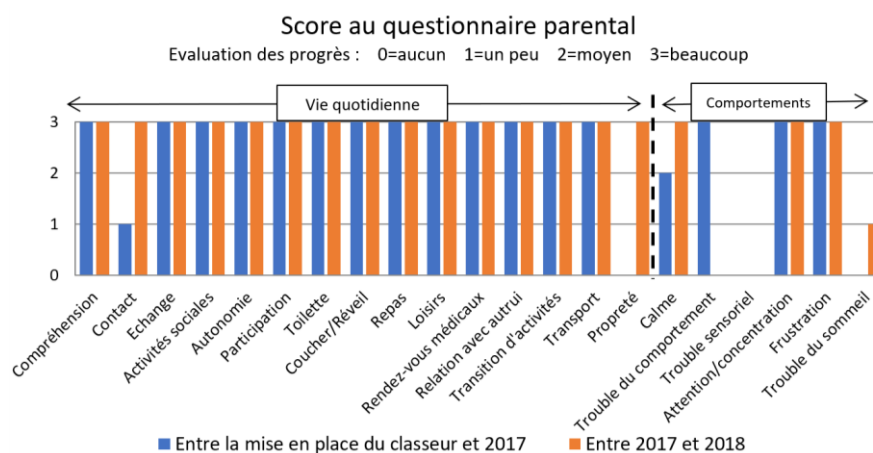


Figure 4: Progrès remarquables par les parents d'Inès en vie quotidienne et dans les comportements

Entre la mise en place en place du classeur et 2017, en vie quotidienne, les progrès sont très significatifs ($P_{\geq M}=0,0002^{**}$) et ils perdurent entre 2017 et 2018 ($P_{\geq M}=0,5$) car l'évolution des scores est non significative entre ces deux périodes.

Cependant, il n'y a pas de progrès significatif depuis la mise en place du classeur ($P_{\geq M}=0,125$) et depuis 2017 ($P_{\geq M}=0,25$) dans les comportements.

Maud, née le 07/11/2012, 4 ans et 4 mois en T0

Maud est une fille âgée de 4 ans et 4 mois en T0. L'étiologie syndromique est la microdélétion d'origine maternelle. Elle est accueillie deux jours et demi par semaine à l'IME et est scolarisée un jour et demi à l'école avec AVS. Elle suit plusieurs prises en charge paramédicales de manière hebdomadaire. Maud prend un traitement antiépileptique, augmenté à la rentrée 2017 suite à l'augmentation des crises. Suite à celles-ci, la mère remarque une régression chez sa fille durant les mois de septembre à décembre qui a été marquée par une perte d'intérêt pour la communication et une augmentation des troubles du comportement. Concernant la communication, Maud peut pointer et utilise quelques signes ainsi que quelques gestes à valeur expressive. La mère constate l'apparition de mots durant l'étude (depuis l'été 2017) tels que « maman », « papa », « banane », alors qu'au premier entretien, Maud n'était capable que de faire quelques syllabes isolées. Quant à la communication alternative, les parents ont d'abord été formés au PECS en janvier 2016. Ils

ont débuté le classeur pragmatique ainsi que les TLA dès novembre 2016, c'est-à-dire qu'au moment de la première évaluation, elle les utilise depuis 5 mois. Sa création a été jugée facile mais l'utilisation au quotidien plutôt difficile car « *on n'a pas toujours le classeur en dessous du bras* » et que « *ça demande une certaine organisation* ». La mère signale qu'elle utilise davantage les TLA pour les différentes activités et en crée régulièrement de nouveaux. Des changements ont été effectués sur le classeur en remplaçant certaines photos trop précises qui n'étaient pas adaptées à l'école par des pictogrammes plus abstraits. La mère explique que le classeur est constamment amélioré : « *le classeur, on sait très bien qu'on le fait évoluer. Nous, c'est déjà le deuxième depuis. On en a fait un et puis rapidement derrière on s'est dit qu'il n'était pas assez étoffé, parce qu'il lui manquait vraiment des choses du quotidien, donc on l'a refait, on l'a étoffé davantage* ». Le classeur et les TLA sont utilisés au domicile, à l'IME et à l'école. Ils sont employés de manière régulière et en première intention, « *c'est un super complément* » et « *je trouve que le fait que ce soit classé par thème, par couleur, c'est intuitif* ». Les proches se sont moins investis dans les dispositifs de communication puisque la mère juge que leur utilisation passe de « toujours » à « jamais ».

Résultats de la grille NEC du protocole CHESSEP (annexe F)

Sur le versant réceptif, il n'y a pas de progrès significatif entre T0 et T2 ($P_{\geq M}=0,377$). Cependant sur le versant expressif, les progrès sont proches du seuil de significativité ($P_{\geq M}=0,055$).

Sur le versant réceptif : les NEC 1, 2, 3, 4 ($P_{\geq M}=0,5$) et les NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10 ($P_{\geq M}=0,363$) n'évoluent pas de manière significative.

Sur le versant expressif : les NEC 1, 2, 3, 4 progressent de manière significative entre T0 et T2 ($P_{\geq M}=0,031^*$). Quant aux NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10, il n'y a pas d'évolution significative ($P_{\geq M}=0,5$).

NEC moyen de Maud sur le versant expressif et réceptif en T0 et T2

Sur le versant réceptif, en T0 : NEC 9 ; en T2 : NEC 8.

Sur le versant expressif, le NEC moyen de Maud reste en NEC 6 en T0 et T2.

Résultats aux questionnaires parentaux

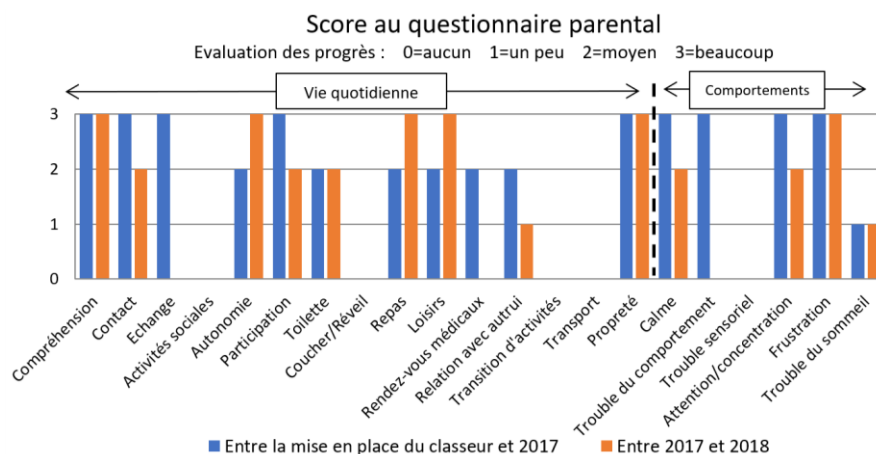


Figure 5: Progrès remarquables par les parents de Maud en vie quotidienne et dans les comportements

Entre la mise en place en place du classeur et 2017, les progrès sont très significatifs en vie quotidienne ($P_{\geq M}=0,0005^{**}$) et ils perdurent entre 2017 et 2018 ($P_{\geq M}=0,85$) car l'évolution des scores entre ces deux périodes est non significative.

Concernant la gestion des comportements, les progrès sont significatifs entre la mise en place du classeur et 2017 ($P_{\geq M}=0,031^{*}$) et ils perdurent entre 2017 et 2018 ($P_{\geq M}=1$) car l'évolution des scores est non significative.

DISCUSSION

Concernant la première hypothèse, nous constatons que trois des cinq enfants utilisant le classeur pragmatique (Inès, Julie et Maud) progressent significativement entre T0 et T2 dans différents domaines de la communication. Sur le versant réceptif, nous observons des progrès significatifs pour Julie et Inès. Sur le versant expressif, les progrès d'Inès sont significatifs et ceux de Maud sont proches de la significativité.

Plus spécifiquement, sur le versant réceptif, les NEC correspondants aux compétences cognitives sous-jacentes à l'accès aux mots signifiants (NEC 1, 2, 3 et 4) sont en progrès de manière significative pour Inès et proche de la significativité pour Julie et Martin. Les domaines correspondants aux compétences plus spécifiques à la compréhension et à l'expression du langage signifiant (NEC 5, 6, 7, 8, 9, 10) sont améliorés de manière significative seulement pour Inès. Sur le versant expressif, les NEC 1, 2, 3 et 4, sont en progrès significatif pour Maud et Inès. Les NEC 5, 6, 7, 8, 9 et 10 sont en progrès de manière presque significative seulement pour Inès.

Ainsi, la validation de cette hypothèse pour trois des enfants va dans le sens de l'étude de Light et Drager (2007) qui admet qu'en adaptant le dispositif de CAA, l'enfant améliore ses capacités de communication. De plus, nous constatons que les progrès chez les enfants

concernent davantage les NEC 1, 2, 3 et 4, ce qui indiquerait un effet plus important du classeur pragmatique sur des compétences cognitives sous-jacentes à la compréhension ou à l'utilisation du langage signifiant. Comme nous pouvons le constater en regardant plus précisément les profils des grilles NEC (annexe B, C, D, E, F), le développement de l'enfant atteint du SA ne suit pas la trajectoire de développement de l'enfant normotypique (Downing, 2005). En effet, l'enfant compense ses difficultés de communication et développe des capacités hétérogènes lui permettant malgré tout de communiquer avec autrui. Nous remarquons également que pour tous les enfants, le NEC moyen réceptif est supérieur au NEC expressif, ce qui corrobore l'étude sur les capacités de communication des patients atteints du Syndrome d'Angelman (Wheeler et al., 2017; Sheldon, 2014; Quinn et Rowland, 2017). Nous pouvons donc conclure que le classeur pragmatique ne permet pas de manière systématique de compenser le déficit expressif des patients (d'après la grille NEC). Ce résultat coïncide avec le principe de langage assisté utilisé par le classeur pragmatique. En effet, le classeur est utilisé davantage en premier lieu comme support réceptif qu'expressif. Concernant notre deuxième hypothèse, tous les parents remarquent des améliorations depuis la mise en place du classeur pragmatique pour les items de la vie quotidienne et ces progrès sont présents aux deux évaluations (entre la mise en place et 2017 ; et entre 2017 et 2018) pour quatre des enfants (Martin, Adam, Inès, Maud). Quant à Julie, la mère a tendance à remarquer des progrès moins importants depuis 2017 que depuis la mise en place. Les items du questionnaire concernant la gestion du comportement n'ont pas progressé de manière significative pour quatre des cinq enfants (mis à part Maud). Les parents ne remarquent donc pas d'impact significatif du classeur sur les comportements. Nous allons dès lors analyser plus précisément les résultats de chaque enfant.

Julie : nous constatons, malgré le même NEC moyen sur le versant réceptif et expressif, que cinq items augmentent sur la grille NEC sur le versant réceptif. Sur le versant expressif, la tendance est plus mitigée puisque 4 items augmentent et 4 items diminuent. Cependant, nous remarquons que « la compréhension des pictogrammes abstraits » et « l'accès à un code pictographique élaboré » passent tous les deux à un score supérieur, expliqué par l'utilisation du classeur pragmatique au quotidien. Concernant les questionnaires, la mère remarque des progrès plus importants depuis la mise en place du classeur (2015) qu'entre 2017 et 2018. Ce résultat peut être expliqué par une utilisation depuis une période supérieure à 1 an du classeur. Nous pouvons supposer qu'après un certain temps d'utilisation, l'impact du classeur est moindre. En regardant les réponses au questionnaire, les progrès sont durables (score supérieur à 0 aux deux évaluations) pour 5 items, avec des progrès notables et durables (score de 3 aux deux évaluations) pour l'item « activités sociables ». Quant au questionnaire

sur les comportements, les progrès remarquables par la mère sont durables pour l'augmentation de la « concentration » et la gestion de la « frustration » ainsi que notables et durables pour la « concentration ». Durant les différents entretiens semi-directifs, la mère signale qu'avec l'utilisation du classeur pragmatique, elle trouve sa fille plus autonome durant les activités, plus dans l'échange, plus attentive, plus patiente et moins passive. Elle remarque aussi que le classeur pragmatique offre un panel plus important de fonctions de communication : elle peut raconter un événement, un souvenir...et pas seulement l'utiliser dans un but de demande, ce qui est l'objectif recherché dans la mise en place de ce type de classeur (Porter et Cafiero, 2009). Elle évoque également qu'avec l'utilisation du classeur, l'entourage se rend compte des réelles capacités de sa fille. Ainsi, par ce témoignage, nous remarquons que le classeur pragmatique permettrait à la fois d'améliorer les capacités de communication de l'enfant mais aurait aussi un impact sur les démarches de communication de l'entourage.

Martin : nous constatons une diminution importante de son NEC moyen sur le versant expressif, passant de 5 à 2, expliqué par l'hétérogénéité de ses résultats. Ceci est observable également avec les analyses statistiques puisque la diminution des scores sur le versant expressif est proche de la significativité. Nous remarquons des progrès uniquement sur les NEC 1, 2, 3 et 4 du versant réceptif avec une augmentation sur 7 items. Pour les NEC > 4 sur les versants réceptif et expressif, les items sont soit stables soit diminués et vont de pair avec les analyses statistiques puisqu'à la baisse de manière significative ou proche de la significativité. Nous constatons également que la compréhension et l'accès à un code pictographique élaboré restent au score de 0, justifié entre autres par la fluctuation dans l'utilisation du classeur. Concernant les questionnaires et les entretiens, même si la mère signale que les progrès chez son fils sont fluctuants (confirmé par la grille NEC), elle remarque des progrès dans certains items. En vie quotidienne, 10 items sont en progrès durable et parmi eux, deux progressent de manière notable et durable. L'utilisation du classeur a permis une généralisation de ces progrès à la deuxième évaluation sur des items tels que la « participation » et la gestion des « transitions ». Le questionnaire des comportements met en avant des progrès moindres et plus mitigés. Les progrès sont durables sur les deux périodes pour la gestion des « troubles du comportement », des « frustrations » et de « l'attention ». Ainsi, plusieurs hypothèses peuvent expliquer la diminution de ses résultats. D'une part, l'utilisation non régulière du classeur par la famille, confirmant les études de Johnson, Inglebret, Jones et Ray (2006) et de Calculator (2013), qui affirment que la continuité et l'implication des parents dans l'utilisation de la CAA font partie des facteurs de réussite de cette dernière. D'autre part, différents facteurs peuvent également impacter ses capacités tels que les crises d'épilepsie, l'état général ou le traitement médicamenteux.

Adam : même si aucun des résultats d'Adam n'est significatif concernant la grille NEC, nous remarquons une augmentation du NEC moyen sur le versant réceptif et une diminution du NEC expressif avec notamment la diminution de l'item « accès à des pictogrammes élaborés ». Sur le versant réceptif, nous constatons que 3 items diminuent et 4 augmentent. Ceux qui augmentent se situent sur les NEC 8 et 9. Adam accède ainsi à une compréhension plus élaborée du langage (« petites histoires », « mots abstraits » et « consignes complexes »). Sur le versant expressif, ce sont les NEC ≤ 4 qui passent à un score supérieur puisque tous les items sont dès lors à 4. Sur le versant expressif des NEC > 4 , la tendance est plus mitigée. Aussi, nous notons l'émergence de l'utilisation du « je ». Concernant les questionnaires, des progrès durables sont remarqués par le père concernant les items « compréhension », « contact », « échange », « activités sociables », « autonomie », « participation », « repas », « loisirs » et parmi eux, trois sont des progrès durables et notables puisqu'ils restent au score de 3. Le père ne remarque aucun impact du classeur sur le « coucher et le réveil », sur les « rendez-vous médicaux », sur la « relation avec autrui », sur le « transport » et sur la « propreté ». Pour les items qui concernent les comportements, le père signale que 4 items sur 6 n'ont pas progressé.

Ainsi, le fait que le père ait remarqué des progrès grâce au classeur et que ces progrès ne soient pas observables de manière significative dans la grille NEC peut être expliqué soit par la mise en place depuis plus d'un an du classeur ; soit par le peu d'utilisation du classeur par la famille, signalant ainsi l'importance de la continuité d'utilisation et de l'implication familiale dans la réussite de la CAA (Johnson et al., 2006; Calculator, 2013) ; soit, comme Martin, par le retentissement de facteurs autres non objectivables (impact des crises d'épilepsie ou du traitement par exemple).

Inès : malgré la stabilité des NEC moyens d'Inès, ses résultats dans la grille entre 2017 et 2018 sont significatifs aussi bien sur le versant réceptif qu'expressif. De même, ces résultats concordent avec ceux du questionnaire des progrès remarqués en vie quotidienne, dans lequel 13 items sur 15 sont en progrès depuis la mise en place du classeur jusqu'à 2018 de manière notable et durable. Nous notons un moindre impact du classeur sur les items liés au comportement puisque seulement deux sont durables et notables : « attention » et gestion de la « frustration ». Ces progrès remarqués tant par l'orthophoniste que par les parents peuvent être liés soit à l'utilisation et à la mise à jour régulière des classeurs et des TLA (Light et Drager, 2005), soit à leur utilisation depuis moins d'un an en T0, entraînant des progrès importants entre la première année et la deuxième année d'utilisation. De même que pour Julie, les parents remarquent que le classeur impacte les démarches de communication qu'ils peuvent avoir avec leur enfant, ainsi que leur relation avec elle. La mère constate que le

classeur permet de stabiliser sa fille sur le plan émotionnel, de la centrer sur les activités et permet également qu'elle soit plus attentive.

Maud : le NEC moyen de Maud sur le versant réceptif a diminué mais le NEC expressif est stable. En effet, nous constatons sur le versant réceptif, la diminution des scores de 7 items. Cependant sur les NEC 5 et 6 (« langage signifiant » et « langage verbal »), tous les items atteignent le score maximal de 4 en T2. En expression, les NEC correspondants aux compétences cognitives nécessaires à l'accès aux mots signifiants ($NEC \leq 4$) ont leurs items soit au même niveau, soit augmentés. De plus, la compréhension et l'accès à un code pictographique élaboré ont des scores plus élevés. Le questionnaire sur la vie quotidienne met en avant des progrès significatifs qui perdurent entre les deux évaluations mais seulement 2 items sont en progrès notable et durable. La mère a évoqué avoir du mal à imputer clairement certains progrès à l'utilisation du classeur, expliquant peut-être les 3 items qui n'ont pas progressé. Dans la partie comportements, 4 items sur 6 sont en progrès durable et un est notable et durable : la gestion des « frustrations ». Ainsi, ces progrès peuvent être mis en lien avec l'utilisation du classeur pragmatique depuis une période inférieure à un an au moment de T0. Ils sont également expliqués par l'utilisation et les mises à jour régulières du classeur par la famille (Light et Drager, 2005). La mère signale aussi que grâce au classeur pragmatique, sa façon de communiquer avec sa fille a changée, modifiant ainsi ses démarches de communication.

Par ailleurs, pendant les entretiens, quatre des cinq parents ont signalé que leur objectif à moyen et long terme était de mettre le classeur pragmatique sur tablette, parce qu'ils l'estiment alors plus facilement accessible et modifiable ; cela rejoint l'étude de Calculator (2014) qui met en avant les attentes en matière de CAA des parents d'enfants atteints du SA.

Bilan de la discussion

Ainsi, par le biais de cette étude, nous constatons que trois des cinq enfants utilisant un classeur pragmatique améliorent leurs capacités de communication à différents niveaux, d'après la grille NEC. Chez les deux enfants qui n'améliorent pas leur score, les familles indiquent ne pas utiliser régulièrement le classeur ou privilégient d'autres modes de communication. Cependant, d'autres facteurs impactant aussi sur les capacités de communication tels que l'état général, les crises d'épilepsie, le traitement médicamenteux...peuvent également expliquer les résultats de ces deux enfants.

Par ailleurs, nous constatons de manière générale que la mise à jour régulière et l'ajout de vocabulaire dans le classeur en permet une utilisation plus fréquente car adapté au mieux aux capacités de l'enfant. Il a dès lors un impact plus important sur ses compétences de communication (Light et Drager, 2005; Light et Drager, 2007) et permet à l'enfant d'être

davantage disponible à la situation d'interaction. Certains parents signalent que leur enfant est plus dans l'échange depuis l'utilisation du classeur confirmant l'étude de Light et Drager (2007). De plus, la période d'utilisation du classeur depuis la mise en place pourrait avoir un impact sur les résultats. On constaterait des progrès plus importants sur une période allant de 1 à 2 ans et des améliorations de moindre ampleur au-delà et de fait moins détectables sur le temps de l'étude. D'autre part, les questionnaires mettent en avant que tous les parents remarquent des progrès à plus ou moins grande échelle sur les éléments de la vie quotidienne depuis la mise en place du classeur pragmatique. Ces progrès sont la plupart du temps présents également entre 2017 et 2018. Cependant, les parents notent en général un moindre impact du classeur sur la gestion des comportements. Durant les entretiens, les familles ont pu signaler les différents progrès et difficultés de leur enfant, mais aussi les remarques sur l'utilisation de l'outil. Sur les cinq parents rencontrés, trois signalent explicitement que leurs démarches de communication avec leur enfant ont changé depuis l'utilisation du classeur pragmatique. Il leur offre davantage de fonctions de communication comme raconter un événement, anticiper une action, évoquer un souvenir... Mais cet outil peut être critiqué car jugé, même s'il est adapté, encore trop lourd et trop difficile à intégrer dans le quotidien. Ces raisons sont des motifs de non-utilisation par les familles (Calculator, 2013; Calculator, 2014) ; d'où le souhait pour certains de passer sur tablette. Les enfants avec des besoins de communication alternative nécessitent d'être immergés dans un environnement langagier qu'ils peuvent comprendre et imiter (Drager et Light, 2006). Il semble alors important d'adapter le classeur de communication et plus largement les dispositifs de CAA aux capacités de l'enfant mais aussi au quotidien de la famille pour permettre un investissement de chacun. Dans le cas contraire, cet outil pourra être délaissé (Calculator, 2013).

Biais et limites de l'étude

Cette étude étant la première sur ce thème, l'étude de cas était le format le plus adéquat. Dès lors, il faudra tenir compte de certaines limites dans l'interprétation des résultats. En effet, l'étude ne comprend que cinq patients, avec des profils hétérogènes (différentes origines génétiques, différents niveaux de communication, différents temps d'utilisation du classeur) et ne compare pas avec une population contrôle, limitant ainsi la validité scientifique. De plus, même si l'évaluation par les parents est nécessaire avec ce type de handicap, elle reste une observation subjective et peut ne pas correspondre aux véritables progrès de l'enfant. Par ailleurs, même si le questionnaire parental a été relu et construit en fonction de la littérature, il n'a pas été validé ou normé. Prenons aussi en considération que certains progrès remarqués dans cette étude pourraient également être la conséquence du développement naturel de l'enfant. Certains facteurs non pris en compte et parfois non objectivables peuvent

également impacter les capacités et démarches de communication de l'enfant. Enfin, cette étude ne permet pas de déterminer un lien de causalité entre la mise en place du classeur et les résultats. Il serait dès lors intéressant de réaliser une étude longitudinale de plusieurs années, avec un échantillon plus nombreux et une population contrôle permettant de limiter ces biais.

CONCLUSION

À travers cette étude novatrice et préliminaire sur le thème des classeurs pragmatiques chez l'enfant porteur du SA, nous constatons que les capacités de communication des enfants utilisant le classeur progressent. Cet outil aide également les familles dans leur quotidien. Enfin, nous remarquons que le classeur pragmatique modifie les démarches de communication de l'entourage. Il est donc important d'adapter la CAA à la fois à l'enfant mais aussi au quotidien des familles. Une étude de plus grande envergure serait nécessaire pour confirmer ces résultats.

BIBLIOGRAPHIE :

Bothier, C., et Manoury, D. (2014). *Adaptation du dispositif Communication Grand Handicap : Evaluer, Situer, S'adapter, Elaborer un Projet Individualisé à la personne porteuse du Syndrome d'Angelman. Faciliter la communication de et avec la personne porteuse du syndrome d'Angelman.* (Mémoire d'orthophonie). Université de Lille 2, France.

Calculator, S. N. (2013). Use and Acceptance of AAC Systems by Children with Angelman Syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 26(6), 557-567.

Calculator, S. N. (2014). Parents' Perceptions of Communication Patterns and Effectiveness of Use of Augmentative and Alternative Communication Systems by Their Children With Angelman Syndrome. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 23(4), 562-573.

Cataix-Nègre, É. (2017). *Communiquer autrement: accompagner les personnes avec des troubles de la parole ou du langage : les communications alternatives* (2^{ème} éd.). Paris, France : De Boeck Supérieur.

Crunelle, D. (2018). *Évaluer et faciliter la communication des personnes en situation de handicap complexe: Polyhandicap, syndrome d'Angelman, syndrome de Rett, autisme déficitaire, AVC sévère, traumatisme crânien, démence.* Paris, France : De Boeck Supérieur.

Dambrine, H., Takerkart, H. (2016). *Validation de la grille d'évaluation de la communication des personnes en situation de handicap complexe du CHESSEP (Communication Handicap complexe : Evaluer, Situer, S'adapter, Elaborer un Projet personnalisé).* (Mémoire d'orthophonie). Université de Lille 2, France.

Downing, J. E. (2005). Inclusive education for high school students with severe intellectual disabilities: Supporting communication. *Augmentative and Alternative Communication*, 21(2), 132-148.

Drager, K., et Light, J. (2006). Designing Dynamic Display AAC Systems for Young Children With Complex Communication Needs. *Perspectives on Augmentative and Alternative Communication*, 15(1), 3-7.

Grieco, J. C., Bahr, R. H., Schoenberg, M. R., Conover, L., Mackie, L. N., et Weeber, E. J. (2018). Quantitative Measurement of Communication Ability in Children with Angelman Syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 31(1), 49-58.

JMP[®], Version 13, SAS Institute Inc., Cary, NC, 1989-2007.

Johnson, J. M., Inglebret, E., Jones, C., et Ray, J. (2006). Perspectives of speech language pathologists regarding success versus abandonment of AAC. *Augmentative and Alternative Communication*, 22(2), 85-99.

Light, J., et Drager, K. (2005). Maximizing language development with young children who require AAC. In *Seminar presented at the annual convention of the American Speech-Language-Hearing Association*, San Diego, CA.

Light, J., et Drager, K. (2007). AAC technologies for young children with complex communication needs: State of the science and future research directions. *Augmentative and Alternative Communication*, 23(3), 204-216.

Moncla, A., Puissant, H., et Mathon, D. (2011). Syndrome d'Angelman. *Encyclopédie grand public Orphanet*, récupéré le 12 octobre 2017 du portail des maladies rares et des médicaments orphelins : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/AngelmanFRfrPub90v01.pdf>

Porter, G., et Cafiero, J. M. (2009). Pragmatic Organization Dynamic Display (PODD) Communication Books: A Promising Practice for Individuals With Autism Spectrum Disorders. *Perspectives on Augmentative and Alternative Communication*, 18(4), 121-129.

Quinn, E. D., et Rowland, C. (2017). Exploring Expressive Communication Skills in a Cross-Sectional Sample of Children and Young Adults With Angelman Syndrome. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 26(2), 369-382.

Scally, C. (2001). Visual Design: Implications for Developing Dynamic Display Systems. *Perspectives on Augmentative and Alternative Communication*, 10(4), 16-19.

Sheldon, E. (2014). *Educating Children With AS Moving Beyond Social Inclusion* (thèse de maîtrise). Université du Queen, Kingston, Canada.

Wheeler, A. C., Sacco, P., et Cabo, R. (2017). Unmet clinical needs and burden in Angelman syndrome: a review of the literature. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 12(1), 164-180.

Wilkinson, K. M., Carlin, M., et Jagaroo, V. (2006). Preschoolers' speed of locating a target symbol under different color conditions. *Augmentative and Alternative Communication*, 22(2), 123-133.

ANNEXE

Annexe A : Questionnaire Parental

Nom :
Prénom :
Lien avec l'enfant (entourez) : mère/père/représentant légal
Date :

UTILISATION DU CLASSEUR DE COMMUNICATION A ORGANISATION PRAGMATIQUE DANS LE QUOTIDIEN

0 : jamais 1 : rarement 2 : souvent 3 : toujours NC : Non Concerné

Depuis la mise en place du classeur/ depuis l'année dernière (entouré par l'étudiant)

Utilisez-vous ce classeur de communication régulièrement avec votre enfant ?	0	1	2	3	
L'utilisez-vous toujours en première intention ?	0	1	2	3	
Est-il un outil utilisé par les proches pour communiquer avec l'enfant ?	0	1	2	3	NC

IMPACT SUR LE QUOTIDIEN DE L'UTILISATION DU CLASSEUR DE COMMUNICATION A ORGANISATION PRAGMATIQUE

0 : pas de progrès 1 : un peu de progrès 2 : moyennement de progrès 3 : beaucoup de progrès

NC: Non Concerné

Depuis l'utilisation du classeur ou depuis l'année dernière

Avez-vous l'impression qu'il vous comprend mieux lorsque vous utilisez ce type de classeur ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous ressenti être davantage en contact/relation avec votre enfant lorsque vous utilisez ce type de classeur ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué une augmentation de ses échanges avec vous ? (regards, productions vocales, communication avec ce classeur)	0	1	2	3	NC
Les activités sociales (sorties, repas chez des amis, courses...) vous semblent elles davantage envisageables ?	0	1	2	3	NC
Votre enfant est-il davantage autonome dans certaines activités ?	0	1	2	3	NC
Est-il davantage en demande de participation aux activités ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué des améliorations dans sa propreté avec l'utilisation du classeur ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué un changement dans les situations suivantes en utilisant ce classeur de communication ? :					
La toilette	0	1	2	3	NC
Le coucher/le réveil	0	1	2	3	NC
Le repas	0	1	2	3	NC
Les loisirs	0	1	2	3	NC
Les rendez-vous médicaux, paramédicaux	0	1	2	3	NC
Les relations avec autrui.	0	1	2	3	NC
Les changements d'activités	0	1	2	3	NC
Les transports	0	1	2	3	NC

GESTION DES COMPORTEMENTS

Depuis la mise en place du classeur, depuis l'année dernière,

Est-il plus calme lorsque que vous utilisez le classeur ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué des améliorations dans la gestion de ses troubles du comportement avec l'utilisation du classeur? (tirer les cheveux, se mettre à terre, crier, pincer...)	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué des améliorations dans la gestion de ses troubles sensoriels avec l'utilisation du classeur?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué une meilleure attention, concentration durant les activités avec l'utilisation du classeur ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué des améliorations pour la gestion de ses frustrations en passant par le classeur de communication ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué des améliorations dans la durée et la qualité de son sommeil avec l'utilisation du classeur ?	0	1	2	3	NC
Avez-vous remarqué des améliorations dans ses relations à autrui avec l'utilisation du classeur ?	0	1	2	3	NC

Feuille à destination de l'étudiante

Entretien semi-directif (questions posées par l'étudiante) :

(Avez-vous effectué des changements dans le classeur ou les TLA depuis la dernière fois ? lesquels ?)

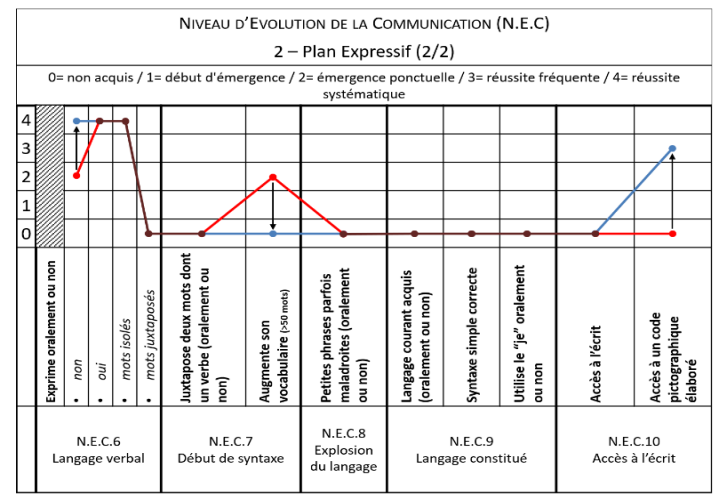
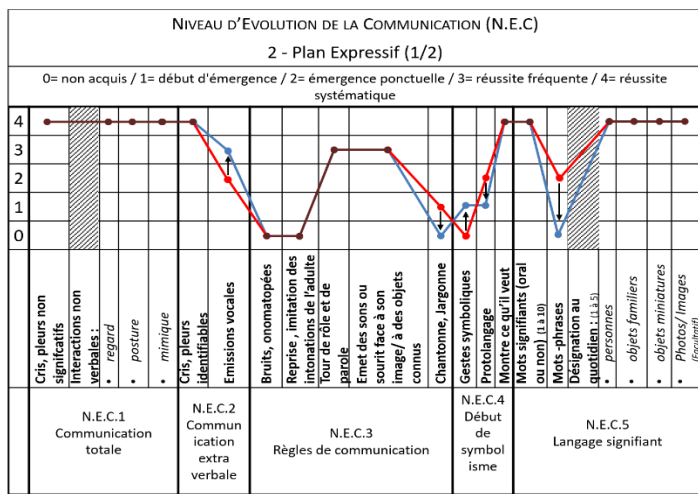
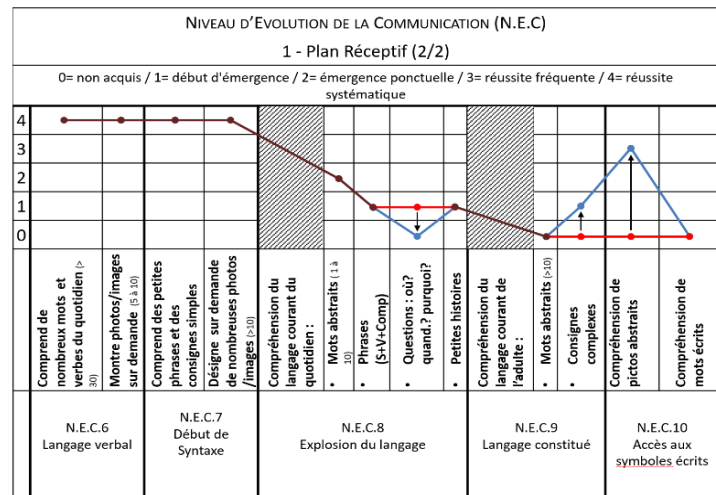
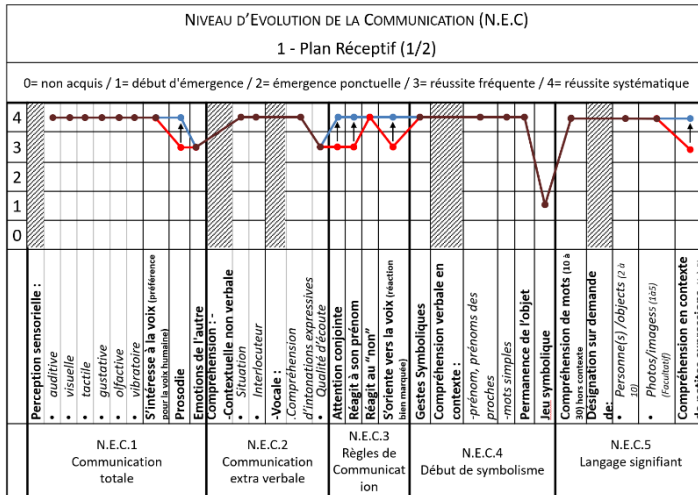
Avez-vous remarqué des progrès chez votre enfant avec l'utilisation du classeur depuis ces six derniers mois ? lesquels ?

Avez-vous remarqué des difficultés qui persistent et que vous aimeriez pallier grâce à l'utilisation de ce classeur de communication ? lesquels ?

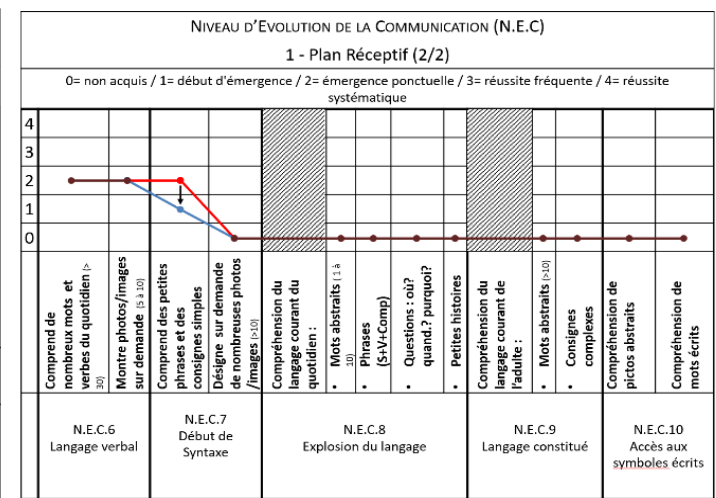
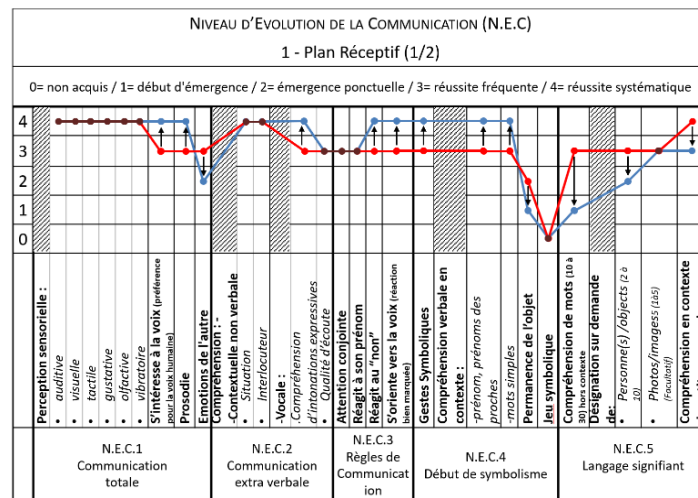
Qu'est-ce que ça a changé pour vous l'utilisation de ce classeur de communication ?

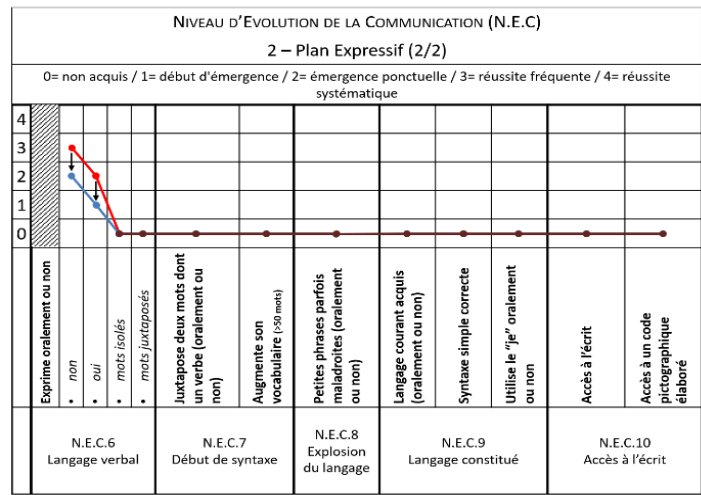
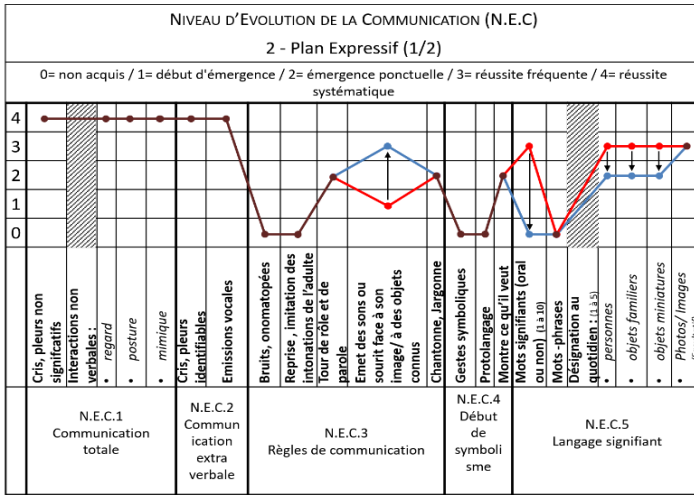
Quelles sont vos attentes futures par rapport aux classeurs de communication ?

Annexe B : Profil de la grille NEC de Julie

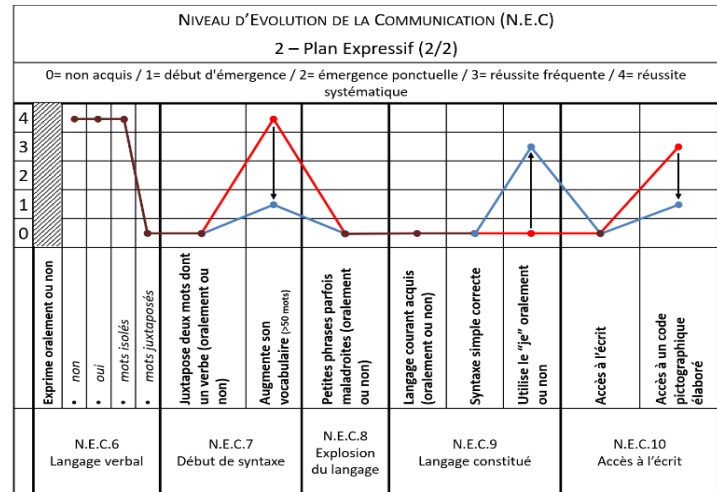
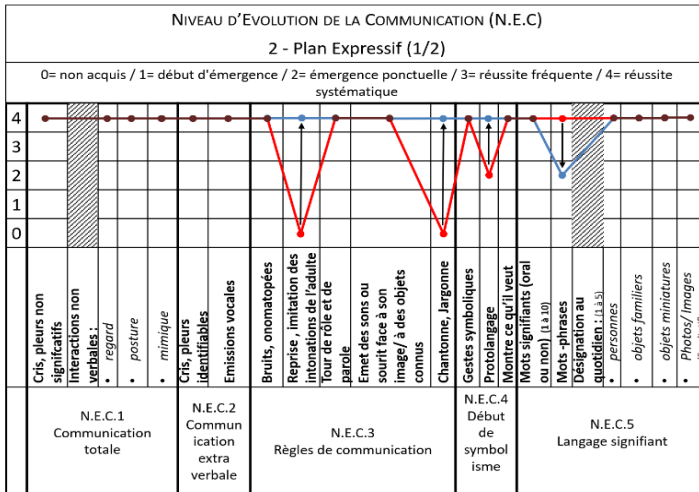
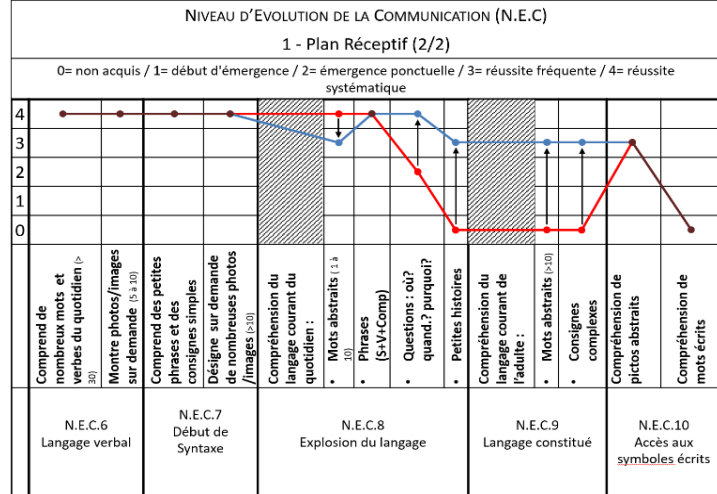
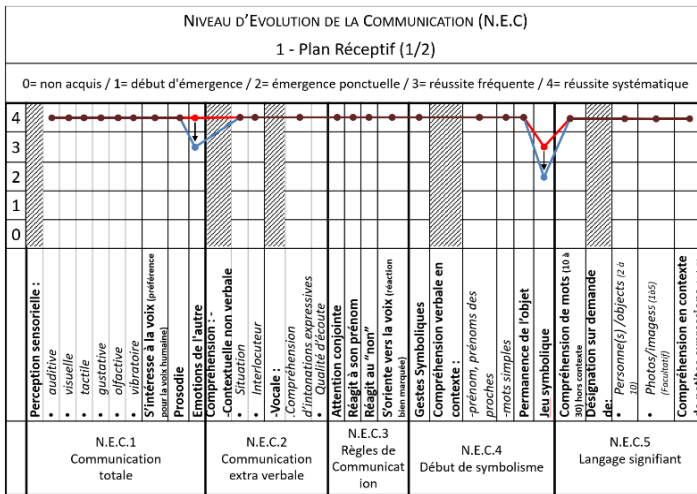


Annexe C : Profil de la grille NEC de Martin

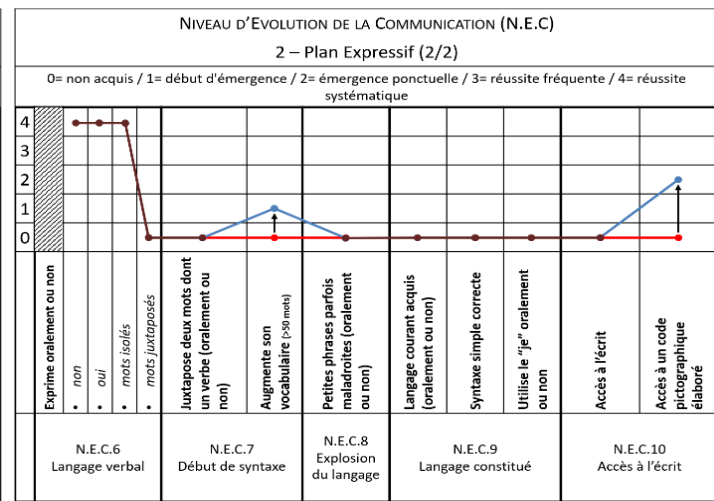
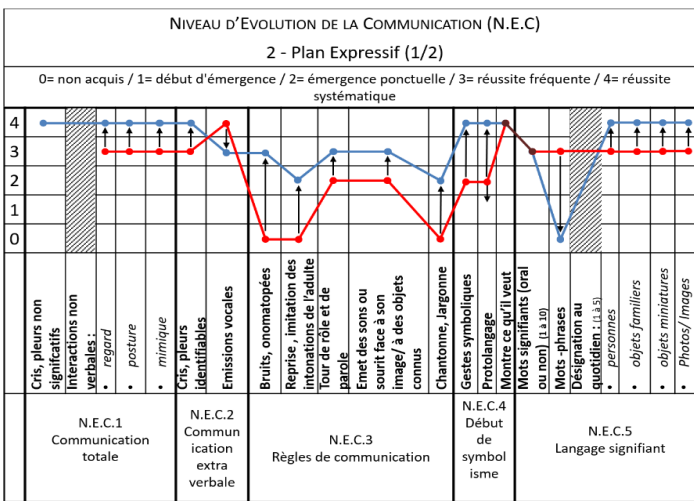
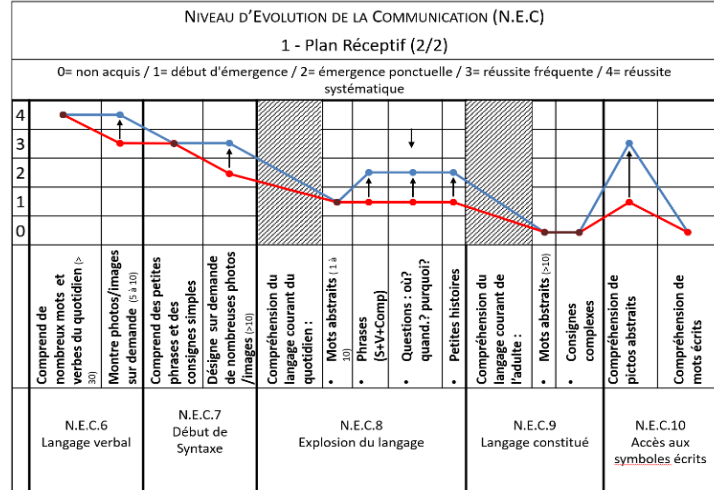
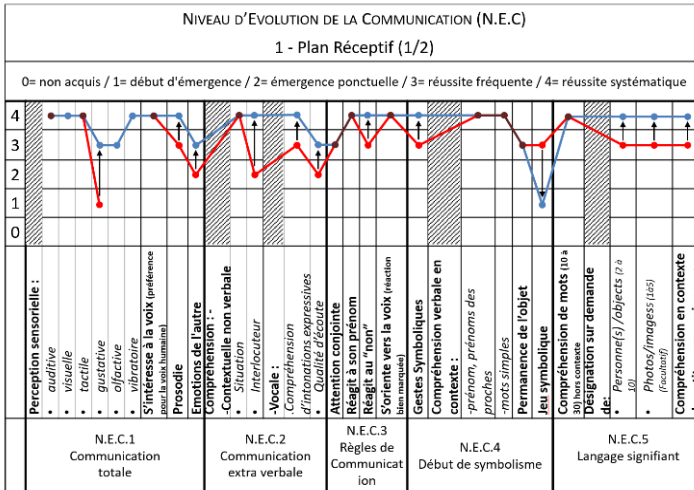




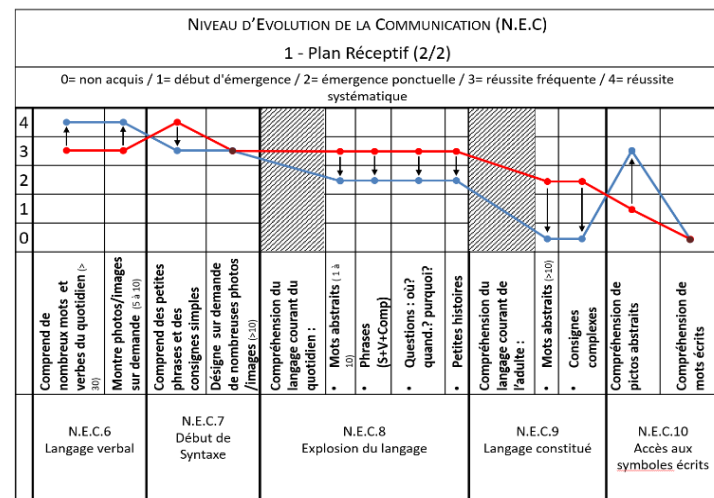
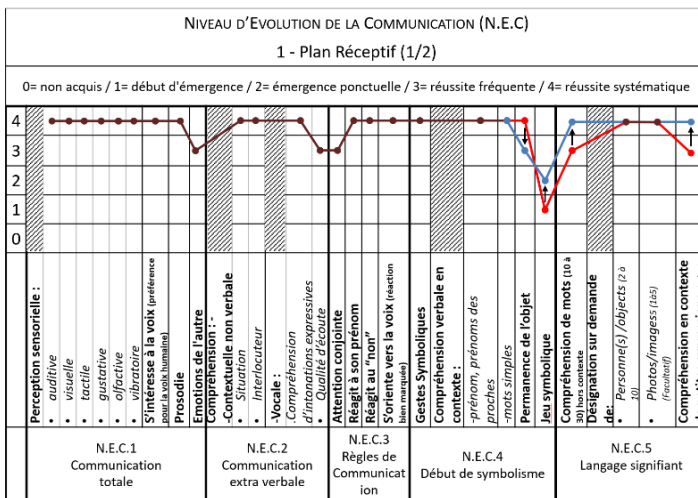
Annexe D : Profil de la grille CHESSEP d'Adam

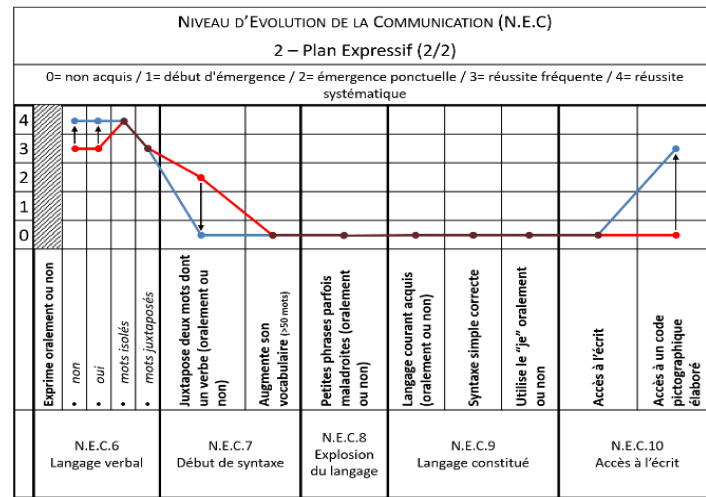
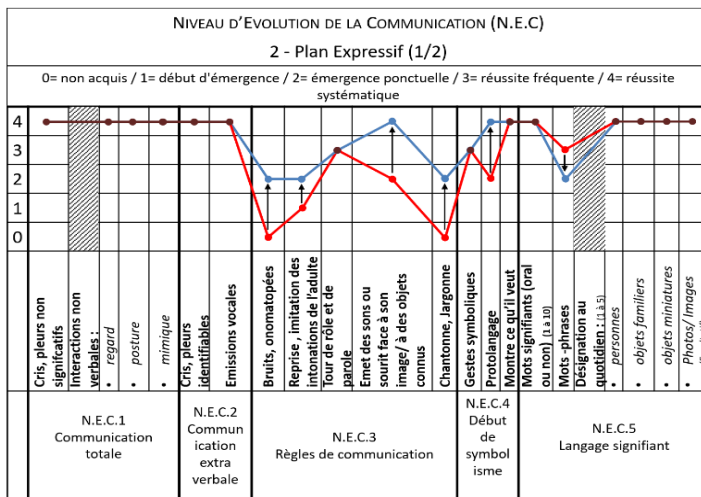


Annexe E : Profil de la grille NEC d'Inès



Annexe F : Profil de la grille NEC de Maud





Annexe G : Éléments pertinents des entretiens semi-directifs avec les parents

- Entretien avec la mère de Julie

T0 : Sa fille anticipe davantage les actions courantes, fait de nouvelles demandes et est plus attentive.

T1 : La mère arrive à dire plus de choses avec le nouveau classeur.

T2 : Julie peut déscratcher toute seule les pictogrammes. Elle comprend mieux les chemins d'arborescence. Elle échange plus avec son classeur, est plus autonome, plus patiente et a plus de concentration et participe davantage aux activités. L'entourage se rend compte de ses capacités.

- Entretien avec la mère de Martin

T0 : L'utilisation du classeur est difficile. Elle le trouve difficile à introduire dans le quotidien.

T1 : Elle remarque des progrès fluctuants chez son fils et signale qu'elle n'utilise pas assez le classeur.

T2 : Elle n'utilise pas le classeur en première intention, et remarque encore des progrès fluctuants chez de son fils. La mère aimerait mettre en place le classeur sur tablette.

- Entretien avec le père d'Adam

T0 : Adam comprend mieux. Le classeur permet une rapidité, une fluidité et d'apporter des précisions mais il est important, selon lui, d'utiliser une version adaptée à son enfant. Il lui permet d'éviter les frustrations.

T1 : Adam fait ses premières crises d'épilepsie, ce qui nécessite un traitement. Il n'y pas de changement dans le classeur mais il souhaite l'étoffer. Il remarque des progrès dans sa demande pour aller aux toilettes (Adam utilise alors un signe). Le père souhaiterait travailler sur les émotions et les sentiments.

T2 : Il n'y a pas eu de changement sur le classeur mais ils doivent l'étoffer. Adam

commence à l'utiliser non seulement dans un but de demande mais aussi de commentaire. Le classeur est moins utilisé par les parents. Le père aimerait mettre le classeur sur tablette.

- Entretien avec la mère d'Inès

T0 : Le classeur permet de structurer, de calmer et d'avoir plus de stabilité émotionnelle chez sa fille. Il permet à la famille de structurer leur quotidien et de gérer les crises et les frustrations.

T1 : Sa fille est plus attentive aux images et utilise le classeur avec plus de fluidité.

T2 : Le classeur permet de « centrer » sa fille pour les activités, de lui donner plus confiance et plus de stabilité au niveau des émotions. La mère remarque également que ce classeur est un moyen pour communiquer avec elle et leur donne plus de confiance en eux.

- Entretien avec la mère de Maud

T0 : Maud s'approprie de plus en plus son classeur, elle commence à signer.

T1 : Elle constate des progrès irréguliers chez sa fille. Depuis la crise d'épilepsie, elle observe une régression de certaines de ses capacités. Maud dit désormais quelques mots simples et plus de syllabes répétées. La mère se rend compte que le classeur est un outil nécessaire et important lui permettant de communiquer avec sa fille.

T2 : La mère a intégré des pictogrammes plus abstraits dans le classeur. Le classeur a été moins utilisé mais toujours régulièrement. Elle dit comprendre de mieux en mieux sa fille. La mère signale que le classeur a « ouvert plein de portes », qu'il a permis de « poser » sa fille et de soulager les parents dans leurs démarches de communication. Cependant, elle signale qu'à l'IME, elle pense qu'il n'est pas toujours utilisé.