

CONNAISSANCES SURDITÉS

11 rue de Clichy 75009 Paris
Courriel : contact@acfos.org

Revue trimestrielle

Édité par ACFOS
*Action Connaissance FOrmation pour la
Surdité*
11 rue de Clichy 75009 Paris
Tél. 09 50 24 27 87 / Fax. 01 48 74 14 01

Site web : www.acfos.org

Directrice de la publication
Pr Françoise DENOYELLE

Rédactrice en chef
Coraline COPPIN

Courriel : contact@acfos.org

Comité de rédaction : Dr Denise
BUSQUET (ORL Phoniatre), Pr
Vincent COULOIGNER (ORL-
PUPH), Joëlle FRANÇOIS
(Orthophoniste), Nathalie
LAFLEUR (Audioprothésiste), Aude
de LAMAZE (Orthophoniste),
Ginette MARLIN (Enseignante
spécialisée), Dr Lucien MOATTI
(ORL Phoniatre), Monique
POUYAT (Psychologue) Isabelle
PRANG (Orthophoniste), Philippe
SÉRO-GUILLAUME (Linguiste,
Enseignant chercheur)

Couverture : DSMB
25 rue de la Brèche aux Loups
75012 Paris
Tél./Fax. 01 43 40 19 58
Courriel : dsmb@wanadoo.fr

Maquette : Coraline COPPIN

Impression : ACCENT TONIC
45-47 rue de Buzenval 75020 Paris

N° CPPAP : 1112 G 82020

ISSN : 1635-3439

Vente au numéro : 12 €

Abonnement annuel : 40 €

*La reproduction totale ou
partielle des articles contenus
dans la présente revue est
interdite sans l'autorisation
d'ACFOS*

S o m m a i r e

ACTU	4
AGENDA	5
PÉDAGOGIE	
De la communication à la construction de la langue chez l'enfant sourd	6
par Annie BLUM, Philippe SÉRO-GUILLAUME, Marta TORRES	
COLLOQUE ACFOS 9	
Accompagnement psychologique de l'adolescent implanté	7
par Florence SEIGNOBOS	
Implant cochléaire pédiatrique : indications particulières	13
par le Dr Natalie LOUNDON	
Définitions et facteurs de risques de troubles associés	18
par Nadine COCHARD	
Implant cochléaire et troubles associés : quels résultats ? Une expérience de Lyon.	23
par le Dr Geneviève LINA-GRANADE	
Identification des troubles associés chez l'enfant porteur d'un implant cochléaire ; conséquences pour l'intervention	29
par Marc MONTFORT	
LIVRES	33

Éditorial

PAR FRANÇOISE DENOYELLE

Présidente

Au sortir de la période estivale, la rentrée d'Acfos fût d'abord marquée par la difficile décision à prendre concernant l'annulation de nos journées d'études "Être jeune et sourd à l'ère d'Internet" en raison du changement de calendrier de l'Education nationale (tous les détails en p. 4).

Pour cette raison, nos yeux sont d'autant plus fixés vers l'horizon des manifestations 2013 : possibilités de proposer une nouvelle manifestation sur le thème des journées d'études, organisation des formations professionnelles et préparation du 10^{ème} colloque international d'Acfos sur le thème "L'enfant sourd de 0 à 3 ans et sa famille : nouvelle approche ?".

Comme toujours les membres bénévoles d'Acfos continueront à travailler pour vous proposer, au travers de la revue, du site et de nos manifestations, des échanges de points de vue et de pratiques au service des personnes sourdes et de leurs familles.

Ce numéro 40 est l'avant dernier contenant le compte-rendu des conférences du colloque Acfos 9 "Implant cochléaire pédiatrique. Etat des lieux et perspectives" de janvier 2012. Il est plus particulièrement consacré aux questions des troubles associés à la surdit  et de leurs cons quences sur les indications d'implant et la prise en charge.

Je vous en souhaite une bonne lecture. ❖

ANNULATION DES JOURNÉES D'ÉTUDES ACFOS

Les journées d'études Acfos sur le thème "Être jeune et sourd à l'ère d'Internet. Les NTIC et l'insertion socioprofessionnelle" devaient se tenir à Paris le 09 et le 10 novembre prochain.

Comme vous le savez peut-être, l'Éducation nationale a modifié récemment le calendrier scolaire 2012-2013 : les vacances de la Toussaint, dans les trois zones, débuteront le samedi 27 octobre et se termineront le lundi 12 novembre 2012 au matin.

En conséquence, nos journées d'études se trouvent maintenant placées pendant les vacances scolaires, ce qui n'était pas le cas il y a plus d'un an quand nous avons commencé à préparer cette manifestation.

Il ne semble pas raisonnable de tenir un congrès durant la période où la majorité de nos participants et intervenants se trouvera être en congés.

Aussi sommes-nous au regret de devoir, pour la première fois, annuler ces journées d'études.

Les personnes déjà inscrites se verront bien sûr remboursées de leur inscription dans les meilleurs délais.

Nous tenons à reprogrammer une rencontre sur ce thème, si possible dans le courant du premier semestre 2013. Une réflexion est actuellement en cours pour réorganiser cette manifestation dans de meilleures conditions. En effet, cette modification entraîne nécessairement plusieurs adaptations pour être compatible avec l'agenda des intervenants, les disponibilités des salles et les contraintes budgétaires actuelles.

Nous vous présentons nos sincères excuses pour l'annulation de ces journées indépendante de notre volonté, ainsi que pour la gêne occasionnée.

Très cordialement,

Pr Françoise DENOYELLE
Présidente



Le coup d'envoi des festivités du Tricentenaire de la naissance de l'Abbé de l'Épée a été donné le 20 septembre dernier au théâtre IVT, Emmanuelle Laborit étant la marraine du Tricentenaire.

Placé sous le patronage de Madame Aurélie Filippetti, Ministre de la Culture et de la Communication, cette soirée a inauguré un ensemble d'actions qui auront lieu partout en France jusqu'à la fin de l'année.

Citons notamment l'exposition "A pleines mains" du 05 novembre au 03 décembre qui se tient à la Bpi (Bibliothèque publique d'information, Centre Georges Pompidou), une conférence internationale les 21, 22 et 23 novembre et un hors série du magazine Art'Pi ! consacré à cet événement.

Bien d'autres initiatives auront lieu sur tout le territoire. Le calendrier complet des festivités est disponible sur le site :

www.fnsf.org/300ans

Acfos:formations professionnelles 2013

♦ *Education précoce: le suivi orthophonique de l'enfant sourd de 0 à 3 ans*

Dates : 23, 24 et 25 janvier 2013

Intervenantes : C. Descourtieux, C. Cotte, I. Legendre, C. Rusterholtz (Orthophonistes)

♦ *De la communication à la construction de la langue chez l'enfant sourd*

Dates : 21 et 22 mars 2013

Intervenants : Annie Blum (Orthophoniste), Philippe Séro-Guillaume (Linguiste), Marta Torres (Enseignante spécialisée)

♦ *Indications, réalisation pratique et résultats des explorations objectives des voies auditives*

Dates : 06 et 07 juin 2013

Intervenants : Dr Didier Bouccara (ORL), Dr Jacques Leman (ORL) & Coll.

♦ *Retard d'évolution linguistique après implant cochléaire: quel bilan, quelles solutions?*

Dates : 17 et 18 octobre 2013

Intervenantes : Chantal Descourtieux (Orthophoniste), Natalie Loundon (ORL), Isabelle Prang (Orthophoniste), Caroline Rebichon (Psychologue)

♦ *Les problématiques découlant d'un dysfonctionnement vestibulaire chez l'enfant sourd*

Dates : 14 et 15 novembre 2013

Intervenantes : Marie-France Dubuc (Psychomotricienne), Dr Sylvette Wiener Vacher (ORL)

♦ *L'accompagnement des adolescents sourds*

Dates : 25 et 26 novembre 2013

Intervenantes : Isabelle Prang (Orthophoniste) et Florence Seignobos (Psychologue)

Le calendrier complet sera disponible très prochainement sur notre site www.acfos.org

Et aussi...

♦ *Congrès annuel de la SFORL*, 13, 14 et 15 octobre 2012, Paris

Site : www.sforl.org

♦ *Colloque de la SFA*, 15 octobre 2012, Paris

Site : <http://sfaudiologie.fr>

♦ *FNO "Mieux aider le presbyacousique à comprendre"*, 16 novembre 2012, Reims

Site : www.fno.fr

♦ *FISAF "Accompagnement des troubles cognitifs et des apprentissages, la question spécifique des dys: où en sommes-nous aujourd'hui? État de la recherche et des pratiques"*, 26, 27 et 28 novembre 2012, Nantes

Site : www.fisaf.asso.fr

De la communication à la construction de la langue chez l'enfant sourd...

Une enseignante, une orthophoniste et un linguiste ont animé en mai dernier pour Acfos deux jours de formation intitulés “De la communication à la construction de la langue chez l'enfant sourd”.

Au cours des présentations spécifiques de chacun, des commentaires et des réflexions complémentaires se sont interpenétrés constamment ce qui a permis de rappeler régulièrement la place de chaque intervenant. Dans le cadre de leur parcours professionnel ou personnel, les intervenants ont tous réfléchi ou participé à un projet éducatif dans lequel la LSF, la langue vocale et la langue écrite avaient été proposées aux enfants.

Tout apprentissage est sous-tendu par le désir. Celui de l'enfant est d'entrer dans le désir des parents et de communiquer avec eux. Celui des parents est de transmettre à leur enfant leur mode de communication. Qu'il soit question de langue parlée, signée ou écrite, **la pensée, l'idée, le sens, doivent être aux commandes.**

La langue des signes n'est pas l'oral du français. La parole n'est pas réductible à l'oralisation de l'écrit, pas plus que l'écrit ne l'est à la transcription de la parole. Les économies des discours oraux, signés et écrits sont différentes.

L'éducation des enfants sourds est depuis toujours un objet de controverses. Ces prises de position trouvent leur origine dans l'évolution des technologies et des besoins économiques ou politiques de la société. Pour l'enfant sourd, le **bain de langue** est des plus réduits : la langue parlée ou vocale est présente partout et à tous moments, mais elle est rarement intelligible et compréhensible pour celui qui n'entend pas ; la langue des signes est rarement présente car peu représentée dans la société et quand elle est présente dans l'environnement de l'enfant, elle ne lui est accessible que lorsqu'elle se situe dans son champ de vision, et seulement quand il est attentif.

Que l'enfant soit sourd ou entendant, le développement de la pensée et l'accès au langage reposent sur **l'interaction avec le monde** et la **communication préverbale**. Nous nous sommes plus particulièrement intéressés aux échanges entre jeunes enfants dans le processus d'élabo-

ration de ces connaissances. C'est pourquoi il est essentiel de proposer aux enfants sourds le plus tôt possible “des situations éducatives” qui favorisent le libre jeu de ces interactions dans tous les lieux de vie de l'enfant.

Nous avons présenté la manière dont les enfants sourds de 19 à 36 mois font l'apprentissage du dialogue avant d'avoir les moyens linguistiques pour s'exprimer, comment ils font comprendre à autrui leurs intentions : exprimer une demande et la clarifier, négocier, argumenter, refuser... Ceci grâce à un répertoire de comportements essentiellement non verbaux : actions sur les objets, pointage, mimogestualité riche et adaptée, mimiques très expressives, vocalises, stratégies proxémiques et para linguistiques.

Grâce à des supports vidéos, nous avons examiné les différentes étapes qui permettent à des enfants sourds en petite section de maternelle de construire les premières notions de l'espace topologique : agir, représenter (maquette, dessin, plan...), parler des relations spatiales en créant le besoin de le dire pour autrui avec les moyens d'expression dont ils disposent.

Cette activité créatrice est le soubassement nécessaire à l'accès au langage et de ce fait, elle doit précéder tout “enseignement” de la langue. Accès au langage, accès au dessin : c'est la même fonction sémiotique qui est à l'œuvre. En effet, du gribouillage au dessin en perspective, du babillage à la phrase de mots, le chemin est comparable. L'enseignement de la perspective n'est pas à l'origine du dessin chez l'enfant. Bien au contraire, il n'intervient que lorsque celui-ci est en mesure d'y accéder (vers l'âge de 8 ans). De la même manière, l'enseignement de la grammaire n'est pas à l'origine de l'activité langagière de l'enfant.

“L'enfant est un linguiste” : au travers de ses échanges, il construit en lui le **système de représentation qu'est la langue**. Le projet doit avoir pour priorité de permettre à l'enfant, non pas d'apprendre de son maître, mais de **construire** par tâtonnements la langue. ❖

Annie BLUM, Orthophoniste
Philippe SÉRO-GUILLAUME, Linguiste
Marta TORRES, Enseignante spécialisée

La formation professionnelle Acfos “**De la communication à la construction de la langue chez l'enfant sourd**” sera reconduite en 2013. Informations sur www.acfos.org

Accompagnement psychologique de l'adolescent implanté

PAR FLORENCE SEIGNOBOS, PSYCHOLOGUE

Dans cette communication présentée en partenariat avec Isabelle Prang au colloque Acfos 9 (voir Connaissances Surdités N°40), Florence Seignobos questionne l'incidence de l'implant dans le processus de construction identitaire de l'adolescent sourd.

LA SURDITÉ, UN MONDE EN PLEINE ÉVOLUTION DEPUIS CINQUANTE ANS

Comme l'a rappelé le Dr Lucien Moatti*, depuis une cinquantaine d'années le monde de la surdité a connu un certain nombre d'évolutions, qui sont elles-mêmes incluses dans une évolution sociétale beaucoup plus globale. Il est important de garder cela à l'esprit. Les adolescents d'aujourd'hui ne sont pas les mêmes, ou en tout cas n'ont pas vécu les mêmes choses que leurs aînés. Nous avons besoin de nous "décrasser" régulièrement des représentations sociétales que l'on peut avoir au niveau de la surdité si l'on veut pouvoir comprendre ce qui se joue aujourd'hui.

Nous pouvons résumer schématiquement ces évolutions :

Evolution des aides auditives : du cornet acoustique à l'implant

- ♦ Appareils **analogiques monophoniques** à appareils **numériques stéréophoniques miniaturisés**,
- ♦ **Implants cochléaires** (début dans les années 70) : filament d'électrodes introduit dans la cochlée relié à un micro externe qui capte et transmet le bruit sous forme d'impulsions électriques; **stimulation directe** du nerf auditif: récupération auditive autour de - 30 DB, nécessaire pour une perception de la parole.

Evolution des aides à la communication

- ♦ **LSF** (langue des signes française) : formalisation des signes utilisés par les sourds au 18^{ème} siècle par l'abbé de l'Épée, interdite en 1880 au congrès de Milan, reconvenue officiellement en 1975.
- ♦ **Français signé** : le langage oral est accompagné de signes pour soutenir la communication.
- ♦ **LPC** (langage parlé complété) inventé par le Dr Cornett en 1965, adapté en France en 1975; codage gestuel de la chaîne sonore de la langue orale et complément à la lecture labiale.

Évolution de la scolarisation

Elle passe progressivement :

- ♦ Des **instituts pour sourds avec internat** à :
- ♦ **L'intégration scolaire Collective (CLIS...)** et **individuelle**, avec ou sans accompagnement scolaire (AVS, interprète LSF, codeur LPC), **proche du domicile**.

Comment mesurer les effets de ces évolutions dans les interactions de vie de ces adolescents ? Qu'est-ce que cela change au niveau de la vie réelle des enfants, des familles ? Les jeunes sourds d'aujourd'hui sont dans une ère de transition où les sentiments identitaires sont extrêmement variables : en fonction du parcours, des aides techniques etc., nous voyons des profils très variés, d'où cette "cacophonie" d'histoires, de points dissonants.

Quelques chiffres à garder en tête

90% à 95% des enfants sourds naissent dans des familles entendantes.

La famille a le choix des aides techniques et des modalités de communication, mais je voudrais rappeler un point qui est important lorsque l'on aborde la notion de culture : pour une famille entendant, faire le choix de la LSF (qui demande un temps d'apprentissage non négligeable pour bien la maîtriser), c'est aussi **renoncer à transmettre sa langue maternelle**, ce qui n'est pas rien. La langue "maternelle", c'est la langue de la mère, la langue des parents, il y a un investissement affectif énorme dans cette langue qui est celle de nos origines. Apprendre la langue des signes, c'est un choix, qui ne va pas forcément de soi. L'accès à l'écrit est également souvent difficile car c'est une langue non phonétique.

Les effets de ces évolutions

Aujourd'hui, 80% des enfants actuellement dépistés précocement sourds profonds sont appareillés voire implantés entre 1 an et 2 ans. Alliés aux prises en charge précoce et aux aides à la communication, l'en-

fant sourd profond accède plus facilement à la langue orale : cela influence le vécu des familles et des enfants. La scolarisation s'effectue le plus souvent proche du domicile. Les séparations familiales sont plus rares. Comment tout cela s'articule-t-il ?

ADOLESCENCE ET SURDITÉ

L'adolescence est un temps de remaniement psychique et de construction identitaire : *"Quel sens à mon existence ? Qui suis-je en tant que devenant homme ou femme ?"*.

Cette période s'articule autour de deux pôles organisateurs :

- ♦ La vie / la mort. L'idée de la mort au moment de l'adolescence n'est pas inhabituelle, elle fait partie prenante de l'adolescence.
- ♦ La sexualité.

Auxquels se rajoute la surdité. Cette surdité a été pensée, parlée, par les parents, les professionnels... Ceux-ci ont pris des décisions, effectué des choix concernant les modalités de communication, l'appareillage, la scolarisation. Au moment de l'adolescence, ces choix seront questionnés. La façon dont la surdité a été "psychisée" par les parents, dont elle a été intégrée dans l'histoire personnelle et familiale, sera visitée de manière plus ou moins consciente : pour les adolescents sourds, l'enjeu est de s'approprier sa surdité, la faire sienne, partie prenante de son identité.

Sentiment identitaire et culture

Identité : *"Je suis moi"*.

Qu'est-ce que l'identité ? *"Je suis moi"*, c'est un sentiment. Sémantiquement, **l'identité est à la fois ce qui est identique et ce qui est spécifique**. D'emblée, une mise en tension s'opère entre ce qui est du même et ce qui est du différent. La carte d'identité situe un individu particulier dans un ensemble social donné : *"Je suis moi, pareil à d'autres, et pourtant unique et singulier"*.

L'identité vise à assurer tout au long de l'existence la permanence, **la cohérence, l'unité du sentiment d'être soi**. Sauf troubles psychiques particuliers, l'humain parvient à se reconnaître "soi" à travers des situations très variables sur le plan géographique, social, familial, temporel, professionnel, et aux différents âges de la vie ! A cela se superpose un souci de **valorisation et d'estime de soi**.

L'identité est aujourd'hui plus complexe qu'avant et parfois **très éloignée de la culture d'origine**. Elle est poly référé-

rencée et à multiple facettes : nous les activons de manière contextuelle.

La représentation sociétale même de la **notion d'identité** a subi des **mutations**. Marcel Gauchet parle de "l'âge des identités" ; dans les années 70, face à la mondialisation, des revendications identitaires dites minoritaires (régionales par exemple) ont vu le jour. Le mouvement militant en faveur de la LSF fait partie de cette dynamique. Nous sommes dans une époque ambivalente où les cultures s'interpénètrent et en même temps revendiquent très fortement leur spécificité.

De plus, **le rapport du collectif et de l'individuel s'est inversé**. Aujourd'hui, l'individu ne se reconnaît pas en termes d'appartenance à une collectivité mais demande à la société de le reconnaître en tant qu'individu dans ses spécificités.

Ceci n'est pas sans conséquence dans notre construction identitaire ; notre environnement social se révèle moins contenant et structurant qu'auparavant car collectivement nous lui accordons moins cette fonction. Et nos adolescents effectuent le passage vers l'âge adulte dans ce paysage social là.

La culture permet la construction de l'identité en fournissant une trame pour mettre en forme les pulsions. Elle donne un ensemble de dispositifs et de représentations symboliques dispensateurs de sens, dont le langage fait partie ; cela ne concerne pas seulement le langage mais toutes les codifications de conduites.

La culture : ses fonctions

La première fonction de la culture est d'organiser le rapport de l'individu face :

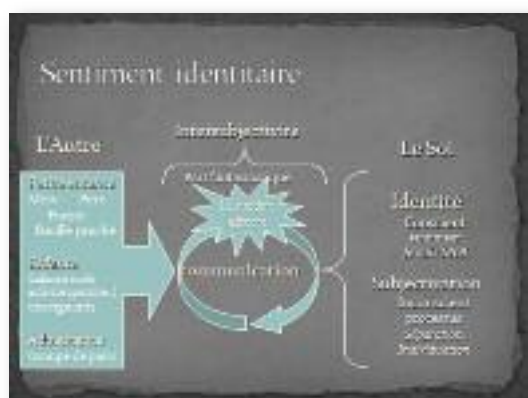
- ♦ A l'environnement **géographique** (dans un pays désertique les coutumes, l'habitat, viseront à préserver l'eau et la fraîcheur...),
- ♦ Au groupe **social** : il crée un système de codification des conduites qui nous permet d'entrer en relation avec l'autre.

La culture d'une société donnée s'enrichit au fil des siècles d'éléments nouveaux et perd ceux devenus obsolètes. Les apports techniques modifient notre quotidien et nos conduites ; les machines à laver ont rendu désuets les lavoirs et les conduites sociales autour des lavoirs.

La surdité est bien sûr concernée par ces transformations technologiques, spécifiques à la surdité où générales comme celles concernant les communications multimédias.

La **langue** fait partie de ce système. Elle est outil de transmission et va se transformer en fonction des outils de communication. Elle s'inscrit dans les premiers échanges parents/enfants, d'où une **dimension affective puissante** de part et d'autre. L'oubli de sa langue maternelle par exemple, comme c'est le cas pour cet homme d'origine algérienne dont le père était harki et la famille partie d'Algérie de façon brutale et obscure lorsque ce patient était jeune enfant, résulte souvent d'un traumatisme familial dont il ne faut pas parler.

La langue ouvre sur les autres, elle borne la réalité, pose des limites et porte vers la connaissance. Elle se construit dans la relation à l'autre, en premier lieu les parents.

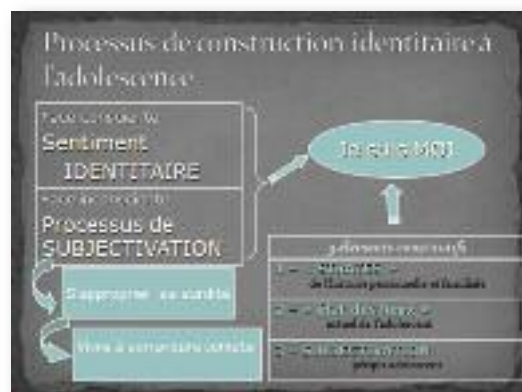


Notre construction identitaire dépend en partie de la dynamique de communication qui s'installe entre soi et l'autre. C'est dans cet espace **d'intersubjectivité**, où vont se jouer des processus d'identification, de séparation et d'individuation, que nous nous constituons, de la naissance jusqu'à l'âge adulte, du noyau familial à des champs sociaux de plus élargis. La surdité affecte cette dynamique tant sur le plan fantasmatique que sur le plan linguistique, communicationnel et donc relationnel.

A l'adolescence, l'aisance relationnelle et linguistique du jeune sourd, "le marquage" de la surdité dans l'articulation et l'intonation, affecteront aussi ses relations avec les pairs, avec des "retours en miroir" pouvant être vécus comme très dévalorisant en fonction des assises narcissiques du jeune.

Une formalisation possible de la construction identitaire au moment de l'adolescence consiste à identifier trois éléments : l'état actuel du jeune sur le plan scolaire et social, l'histoire personnelle et familiale de celui-ci, et le périple qui sera le sien à travers des expériences, choisies ou pas. Ces trois éléments vont participer, de façon consciente et inconsciente, à élaborer, s'appropriier sa surdité et vont conditionner un certain nombre de choix existentiels d'appartenance linguistique et groupale

dans le même temps que des choix d'orientation professionnels et amoureux.



EXEMPLE DE PROCESSUS DE CONSTRUCTION IDENTITAIRE À L'ADOLESCENCE, À PARTIR DE RÉCITS DE VIE DE DEUX ADULTES SOURDS

Tous les deux ont une surdité profonde, un bon niveau de langue orale, mais une intelligibilité médiocre.

Au moment de l'entrée dans l'adolescence

Axel est en échec sur le plan scolaire comme sur le plan social. Il est en intégration individuelle sans accompagnement (il était auparavant en classe spécialisée).

Astrid est aussi en intégration sans accompagnement. Elle a de bons résultats scolaires, mais elle est en souffrance sur le plan social. Elle a toujours été en intégration.

L'enfance

Axel parle d'une mère froide, qui ne le comprend pas, et d'un père présent, compréhensif et accompagnant. Il n'a jamais éprouvé de plaisir au niveau du monde sonore, il n'a jamais pris plaisir à entendre quoi que ce soit. Il a fait partie des premiers implantés (à l'âge de 11 ans) et cela a été un échec : l'implant s'est arrêté de fonctionner et il conserve le souvenir de bruits "désagréables". Les séances chez l'orthophoniste étaient rébarbatives et ennuyeuses.

Astrid parle d'une mère chaleureuse, avec qui elle a appris à parler. Elle raconte le souvenir qu'elle a de l'apprentissage du "V" en faisant l'avion sur les genoux de sa mère. Le père code peu et d'après elle, n'a pas bien compris les difficultés liées à la surdité. Elle relate aussi

le plaisir qu'elle avait lors des séances d'orthophonie, même si certains phonèmes ont été difficiles à apprendre. Elle qualifie son orthophoniste de "2^{ème} maman".

L'adolescence : Axel "la rupture", Astrid "la quête"

Après la troisième et 4 années de difficultés scolaires et sociales, Axel part en internat spécialisé faire un CAP puis un bac pro et un BTS. Il y apprend la langue des signes en 6 mois ; il se sent "renaître" et découvre "sa vraie famille". Progressivement il laisse ses appareils.

Astrid poursuit ses années lycées seule en intégration mais face à son malaise avec les élèves de sa classe, elle part en quête de groupes de pairs avec lesquels elle se sent bien ; elle apprend la LSF et fréquente un groupe de sourds signants mais elle ne s'y sent pas à l'aise. Elle découvre alors un groupe de LPCistes : elle en parle comme d'une révélation, le sentiment de s'y sentir comprise tout de suite, "elle a trouvé comme un membre de son corps".

Leur composition identitaire aujourd'hui

Actuellement, Axel est président d'une association de sourds signants. Il ne porte pas d'appareillage. Il vit les relations avec les entendants et la langue orale comme des nécessités et des obligations. Il semble avoir trouvé dans la langue des signes et la communauté signante comme une langue et une enveloppe "maternelles" dont il s'est senti privé. Sa place de président fait référence à des identifications positives à l'image paternelle. Il enseigne la langue des signes à des enfants sourds dans une école, ou à des adultes.

Astrid vit des relations sereines avec chacun des "groupes" selon ses besoins ("les sourds signants pour l'humour, les sourds LPC repos et sentiment d'être comprise, les entendants pour l'apport"). Elle dit son attachement à la langue orale ; elle exprime ses émotions en français, rêve en français... Elle porte à nouveau des appareils pour la musique. Elle poursuit ses études à l'université.

Voici donc deux parcours très différents pour un même niveau de surdité profonde et d'intelligibilité, qui aboutissent à des sentiments identitaires et des affiliations, tant groupales que linguistiques, très différents. Les éléments variables tels que la relation à ses parents, l'histoire familiale, la relation au monde sonore et à la langue orale, la scolarité et le sentiment de compétence par rapport aux entendants et à l'oral influent énormément.

Ces éléments sont repris questionnés, remaniés à l'adolescence, de façon consciente comme inconsciente, pour aboutir à une "définition du soi" où la surdité est partie prenante. Il s'agit d'un processus de subjectivation (devenir sujet) ayant comme face visible le sentiment identitaire.

ADOLESCENCE ET IMPLANT

Le parcours de Zelda. L'entrée au collège

À l'entrée au collège, Zelda va plutôt bien. Elle reconnaît sa surdité, se situe dans la chaîne générationnelle, elle a abandonné ses crises de colère. Ses résultats scolaires sont plutôt bons sauf en maths. Elle a des amies entendantes, connaît d'autres sourds mais n'apprécie pas celui qui est dans sa classe. Néanmoins, quelque chose reste en suspens dans la relation avec sa mère.

Un projet d'implant est en cours : elle est appareillée, bénéficie du LPC depuis l'enfance familialement et scolairement et a un très bon niveau de langue orale. En séance, elle exprime ses peurs (surtout la peur de ne pas se réveiller). Voici un dessin qu'elle réalise avant l'opération :



Elle se représente couchée en salle d'opération. Sur la gauche "la mère est chavirée", "le bébé dort, il s'en fout", "le père énervé". Elle représente aussi les infirmières et le chirurgien. Ses parents seront effectivement à l'hôpital pour l'intervention mais elle mobilise aussi ses proches de façon interne, psychologiquement, de façon à se soutenir et se rassurer.

Zelda en post implant : dans un premier temps la déception

Une période de déception suit l'implantation. La mère trouve qu'elle n'entend pas bien. Zelda en a marre des réglages, elle entend trop fort. Elle fugue, elle tape sa

sœur, parle mal à son père, ne veut plus de codeuse... En séances, elle exprime sa colère contre sa surdité, veut changer de corps et qu'on guérisse sa surdité, ne veut plus de codage, veut changer de parents... ! Et soudain, elle me parle du choc et du dégoût éprouvés car sa meilleure amie lui a montré une malformation qu'elle avait au niveau des orteils. Ce qui lui permet sans doute d'exprimer un éprouvé en le déplaçant sur une autre.

Zelda post-implant 2 mois plus tard

Deux mois plus tard, elle apprécie des nouveaux sons grâce à l'implant. Elle est calme, détendue, joyeuse. Elle est bien scolairement, se sent bien avec ses amies. Elle peut désormais dormir ailleurs, entre autres chez l'amie qui a les orteils mal formés ! Jusqu'à présent, cette jeune fille n'arrivait pas à se séparer de son environnement familial. Elle a intégré son implant au plan corporel, auditif, cognitif et social. L'implant "confirme" quelque chose de sa surdité.

Zelda (14 ans) : à nouveau quelques séances...

Deux ans plus tard, appel de la maman en pleine détresse, Zelda est en "crise". Les deux parents sont présents à l'entretien, Zelda est fermée derrière son rideau de cheveux, récalcitrante aux séances "psy", elle ne veut pas me voir. A l'issue de l'entretien familial, il est convenu d'essayer trois séances. Je ressors des dessins de "*quand elle était enfant*" et le lien thérapeutique se recrée sur cette base. Son état m'inquiète : elle dort peu, a des restrictions alimentaires. Elle est très révoltée contre sa mère, seul son père trouve grâce à ses yeux.

A la maison, c'est l'enfer pendant cinq mois, jusqu'au jour où la mère "craque" en emmenant Zelda ("*elle se moque de tout, ne pense qu'à elle, lui répond, n'est jamais contente...*"). Je reste seule avec Zelda, qui est fermée. J'insiste un peu. Elle explose à son tour, elle pleure, non pas de rage, mais de tristesse, pour la première fois. Elle sait que sa mère est en colère contre sa surdité car ça lui donne du travail en plus ; mais elle est aussi en colère contre sa mère, car ce n'est pas juste, elle, elle est sourde et pas sa sœur ! Elle s'en veut d'être sourde et de donner plus de travail à sa mère... Mystérieusement, le père n'est pas concerné par ce flot de reproches ! C'est une circulation de sentiments très ambivalents, de colères, de culpabilités, d'incompétences et de déceptions réciproques qui entravent la relation d'amour et l'identification de Zelda à sa mère. Cette situation est fréquente dans le suivi de jeunes sourds... et entendants ! La surdité complique et cristallise...

Zelda (14 ans) 4 mois plus tard...

Quatre mois plus tard, Zelda va bien, elle est joyeuse, elle a des amis, elle est coquette. Elle a de bons résultats scolaires, même en maths. Les relations familiales sont apaisées.

En séance, elle évoque son orientation scolaire et des projets professionnels. Elle y intègre la dimension de sa surdité, c'est-à-dire la possibilité de faire appel à du codage ou pas, se demande comment se présenter et parler de sa surdité. Elle se questionne sur l'intérêt pour les employeurs d'embaucher des personnes handicapées, etc. Elle dit que sa mère se renseigne sur les différents projets et affirme avec beaucoup de conviction que sa mère a raison d'effectuer ces démarches. Six mois auparavant, il était impensable que Zelda ait pu trouver à sa mère des raisons d'avoir raison !

Au cours d'une autre séance, Zelda parle d'un test génétique familial en cours pour "*comprendre pourquoi elle est sourde*" et pas le reste de la fratrie. Elle espère que la surdité n'est pas liée à tel syndrome, car elle ne veut pas être grosse ou maigre. Elle parle de son grand-père paternel qui est sourd, mais c'est à cause de l'âge. Elle se trouve bête avec ses pieds, elle trébuche, mais c'est parce qu'elle regarde son portable en marchant ! Sa mère l'aide dans son projet professionnel. Elles ont aussi été au cinéma ensemble.

Je vous livre le contenu de ses deux séances en respectant ce "vrac" de préoccupations que Zelda aborde, témoignant de ses préoccupations adolescentes où s'intègrent la dimension de sa surdité et la maintenant possible complicité avec sa mère.

Pour conclure, Zelda n'est pas, comme dans les récits du parcours adolescent des deux personnes ci-dessus, dans une quête identitaire, dans une recherche d'appartenance ou d'interrogation linguistique.

Si des jeunes sourds implantés apprennent la LSF, il s'agit plus d'une richesse culturelle, de la possibilité d'agrandir le champ relationnel et de se relier à une histoire commune, que dans une recherche vitale d'un groupe d'appartenance. Mais la surdité reste présente dans la gestion du quotidien, dans les troubles de la compréhension en groupe, dans la projection vers le monde du travail et dans le travail psychique propre à ces âges.

L'implant, par l'accessibilité à la langue orale qu'il permet, modifie les relations familiales, le vécu scolaire et social, dans le sens d'une intégration plus confortable. En ce sens, il semble que, pour la plupart, l'aspect **vital** d'une communauté sourde et d'une langue non audi-

tive disparaît. L'acquisition de La LSF y prend des sens différents.

L'implant interfère dans les aspects de construction identitaire du processus adolescent du jeune sourd. Il est important d'y réfléchir pour adapter les pratiques professionnelles aux enfants implantés.

Avec la pose d'un implant plus précoce, il est probable que les adolescents de demain seront encore un peu différents à ceux d'aujourd'hui. ❖

**Florence SEIGNOBOS, Psychologue,
Psychothérapeute**

* Voir *Connaissances Surdités* N°39 "Evolution de la prise en charge au cours des dernières décennies", Dr Lucien Moatti



Schaak Laurence, Hamel Goulven, *Le Béton qui coule dans nos veines*, illustrations de David Scrima, Nathan, collection Backstage, série Hip-Hop, 2011, 238 p. 10 €. A partir de 12 ans.

C'est l'histoire d'un graffeur du Bronx, Grégoire Mendes alias Prince G. Il meurt dans des circonstances non élucidées le 02 mai 1982, percuté par un métro alors qu'il graffait. Dix ans plus tard, son camarade en création, un DJ ne s'explique toujours pas sa mort et, comme leur amie commune Queen Divine, il ne croit pas au suicide. Le roman entre alors dans une rétrospection, suivant les linéaments de l'énigme criminelle dans le monde du hip hop.

Le récit très documenté fait plonger le lecteur dans les origines même du mouvement musical et artistique ainsi que dans les polémiques entre rap de la West coast et rap de l'East coast.

Au final, on apprend que Prince G était sourd. Ce roman documentariste sur le monde des graffeurs et du hip-hop est très bien construit et fort instruit. ❖

Philippe GENESTE, enseignant au CNFÉDS et Professeur de français en collège

Implant cochléaire pédiatrique : indications particulières

DR NATALIE LOUNDON

Les indications à l'implantation pédiatrique se sont élargies depuis le consensus international de 1995, dans différents domaines, médicaux, psychologiques, audiométriques... La précocité de l'implantation en cas de surdité profonde congénitale est un facteur prédictif reconnu d'efficacité optimale, mais la prise en charge et l'évaluation du très jeune nourrisson reste très spécifique. Les enfants présentant une surdité congénitale associée à une autre pathologie sont d'éventuels candidats à l'implantation, en particulier certains enfants avec troubles du développement psychoaffectif ou cognitifs, ainsi que ceux présentant une neuropathie auditive ou une aplasie du nerf cochléaire. Les limites audiométriques ont également été repoussées, avec des candidats ayant une audition partielle ou résiduelle : se pose alors la question des critères de décision dans ces cas, du choix du côté, et de l'âge, qui sont détaillés ici.

Les indications d'implant cochléaire pédiatriques sont en constante évolution. En 2007, un rapport de la Haute Autorité de Santé (HAS) a reprécisé les indications de l'implantation pédiatrique :

- ◆ Surdité profonde,
- ◆ Seuils prothétiques > 60 dB,
- ◆ Intelligibilité de la parole, reconnaissance de mots en liste ouverte < 50 %.

En 2012 la HAS (www.has-sante.fr) a également statué sur les indications d'implantation bilatérale (surdité sévère à profonde bilatérale), mais ceci sera aussi traité dans un autre chapitre.

Il existe en marge de ces recommandations, des cas particuliers qui justifient d'une attention spécifique. Il s'agit :

- ◆ Des pathologies complexes (ou Complex needs),
- ◆ Des neuropathies auditives,
- ◆ De l'implantation avant 12 mois,
- ◆ De l'implantation en cas d'audition résiduelle.

PATHOLOGIES COMPLEXES

Dans le cadre du suivi des enfants implantés cochléaires, deux cas de figure :

◆ **Les pathologies associées sont déjà connues** : dans le cadre d'un projet d'implantation, les enfants arrivent parfois avec des pathologies déjà diagnostiquées et documentées, comme lorsqu'il existe une anomalie cérébrale ou des antécédents de souffrance fœtale sévères. Ces difficultés sont prises en compte dans le cadre du projet et lors de l'établissement du bilan pré-implantation.

◆ **Les pathologies ne sont pas connues** : c'est la majorité des cas. Les enfants n'ont pas de contexte médi-

cal particulier et sont le plus souvent trop jeunes pour que leur profil développemental ait permis de mettre en évidence les troubles associés. Dans ce cas, les difficultés se démasquent avec le temps, plusieurs mois après l'implantation.

Le repérage et le diagnostic de ces troubles sont d'autant plus difficile que :

- ◆ Les enfants sont jeunes,
- ◆ Les troubles sont légers,
- ◆ Qu'il n'y a aucun contexte médical spécifique.

Parfois certains éléments cliniques précoces alertent les professionnels ou les familles (troubles du regard, retrait, balancements, agitation, non utilisation du code signé...), mais analysés comme secondaires au retard de diagnostic de surdité, ou à l'inadéquation des outils de communication proposés. Il faut rester attentif à ces signes évocateurs de troubles éventuellement primaires. Les troubles peuvent être psychopathologiques, cognitifs, retards moteurs, troubles praxiques, troubles de l'acquisition du langage (oral/signé)...

Quels résultats après implantation

La question est de savoir quoi attendre après implantation (ajustement des attentes) et quelles adaptations seront nécessaires (ajustement du projet), et savoir évaluer les contre-indications. Les résultats publiés dans la littérature concernent de petites séries, les implantations restent encore rares dans ces cas de pathologies complexes.

◆ **Spectre Autistique** (Donaldson et al. (2004) - 7 enfants). Les résultats sont variables d'un enfant à l'autre et limités. Certains présentent aussi des difficultés des troubles de la cognition, et dans ce cas les résultats sont décevants. Les auteurs préconisent de préciser le projet et d'établir un protocole d'évaluation

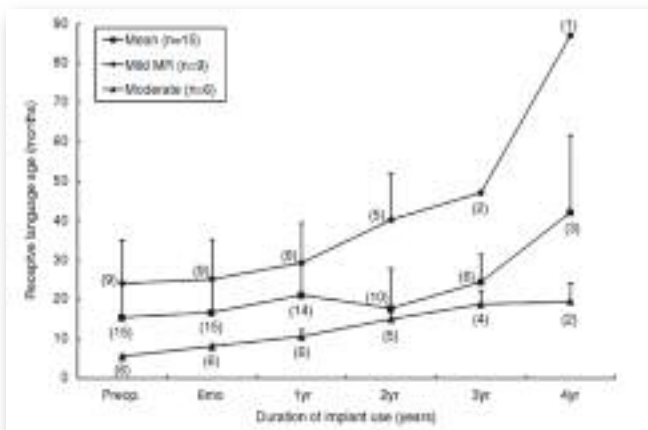
adapté car ces enfants ne répondent pas facilement aux évaluations étalonnées. Il est préférable d'axer les évaluations sur des critères de qualité de vie et des questionnaires proposés à la famille (1).

♦ **Pluri handicap** (déficit attentionnel, retard moteur, dyspraxie, retard global, troubles acquisitions, épilepsie, autisme...) - (Waltzman et al. (2000) - 29 enfants; Hamzavi et al. (2000) - 10 enfants). Les évolutions sont variables en fonction des éléments associés dans ces plurihandicaps. On constate une amélioration sur le versant perceptif grâce à l'implant, mais le développement du langage oral reste limité (2,3).

♦ **Troubles cognitifs** (Holt et al. (2005) - 19 enfants); (Young -Mee Lee et al. (2010) - 15 enfants). Il existe une relation inverse entre l'importance du retard cognitif et le développement du langage oral (4,5).

Nous manquons d'outils d'évaluation en pré et aussi en post implant pour ces enfants ayant une pathologie complexe et il est donc difficile d'anticiper leur évolution. L'exploration cognitive pourrait être utile dès que l'âge le permet (4-5 ans) puisqu'elle semble être un facteur majeur ayant un impact sur le développement du langage oral.

Compréhension de la parole (par rapport à la norme attendue pour l'âge chronologique) en fonction du recul à l'implant et en cas de retard mental léger (= Mild) et moyen (=Moderate) (5)



IMPLANTATION COCHLEAIRE AVANT 12 MOIS

L'implantation dite "précoce" est celle réalisée avant 15-18 mois. Cependant, de nombreuses questions sont posées par l'implantation avant l'âge de 12 mois. Pourquoi une implantation si précoce ? Pourquoi ces indications se développent-elles ?

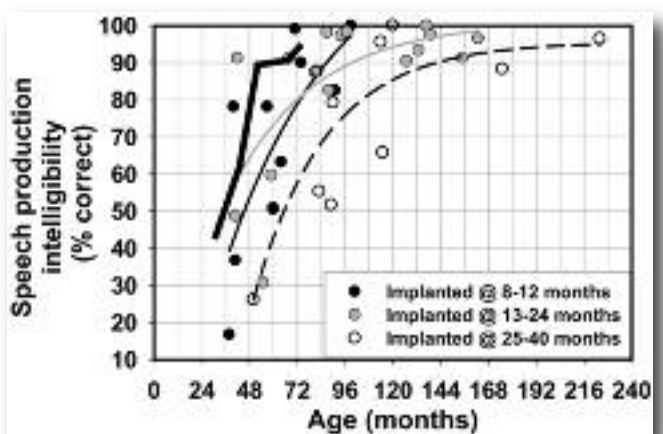
Les raisons principales sont celles liées à la **connaissance de la neuroplasticité**, de la **période critique** et du **développement des voies auditives centrales** (6). L'implantation précoce permet d'optimiser l'utilisation de l'implant en limitant la durée de privation auditive pour les enfants sourds profonds congénitaux.

Les outils d'évaluation sont, pour ces enfants très jeunes, le plus souvent basés sur l'analyse comportementale, la mesure de la qualité de prise de parole, de la communication spontanée et de l'intention de communiquer étalonnée à l'enfant du même âge (analyse vidéo en situation). Les études disponibles rapportent un développement et une utilisation plus spontanés de la communication orale. Les étapes du développement du proto-langage puis du langage tendent à être identiques à celles des enfants normo-entendants.

Il existe quelques études comparatives entre cette population implantée avant 12 mois et entre 12 et 18 mois. Les comparaisons sont difficiles à réaliser car il faut y inclure beaucoup d'enfants pour mettre en évidence des différences initiales qui soient significatives et pour faire le tri avec les différences interindividuelles. Il est certainement nécessaire d'avoir un recul important si l'on veut avoir des résultats sur la qualité fine du langage, or l'implantation très précoce reste récente. Ainsi, pour le moment, le "niveau de preuve" reste limité mais toutes les études vont dans le même sens, vers une implantation plus précoce.

Intelligibilité de la parole en fonction de l'âge à l'implantation

Courbe moyenne d'évolution de la production orale, en fonction de l'âge chronologique. En Noir épais : norme de l'enfant normo-entendant (7)



Dans l'étude de Habib et al. (7) 3 groupes ont été évalués : les résultats des enfants implantés entre 8 et 12 mois montrent que les étapes de développement sont parallèles à celles de l'enfant entendant du même âge,

et dépassent à 5 ans celle des enfants implantés entre 13 et 24 mois.

Spécificités de l'implant avant l'âge de 12 mois

Une implantation très précoce est en théorie positive d'un point de vue neurophysiologique mais il existe des spécificités chez le tout-petit qu'il faut connaître.

◆ Lorsqu'il existe une **audition résiduelle**, il est difficile d'affirmer avec précision le degré de surdité et d'être sûr que le gain prothétique classique ne permettra pas un développement similaire et de bonne qualité. Les tests auditifs utilisés (PEA / ASSR / audiométrie subjective) ont tous une limite de fiabilité à cet âge. Or pour qu'un enfant soit implanté avant 12 mois, il faut l'on ait affirmé le diagnostic avant 6 mois de vie, ce qui est d'autant plus facile que la surdité est profonde d'emblée.

◆ Au niveau **chirurgical**, y-a-t-il plus de complications ? Les éléments rapportés dans la littérature ne montrent pas de différence de risque entre une chirurgie ayant lieu entre 6 et 12 mois ou entre 12 et 24 mois. L'équipe doit cependant être rodée à la pédiatrie, ce qui est de toute façon nécessaire pour les enfants implantés avant 24 mois.

◆ Le **réglage** d'un implant chez un nourrisson de moins de 12 mois est spécifique et l'on peut avoir, si on n'est pas aguerri à cela, un réglage non optimisé. Les tests électro-physiologiques aident au réglage, mais il faut aussi disposer d'un certain savoir-faire.

◆ **L'accompagnement** de la famille : c'est sans doute le point le plus important. Il faut rester prudent quant aux attentes de cette implantation précoce et prendre le temps d'accompagnement nécessaire si l'on veut construire un projet réaliste.

En effet, chez le nourrisson, l'évaluation développementale est limitée et l'on ne voit pas à cet âge les éventuels troubles associés qui ne se démasqueront que secondairement. Probablement 25 % à 30 % des nourrissons auront des difficultés à entrer dans le langage oral, même implantés précocement [8,9].

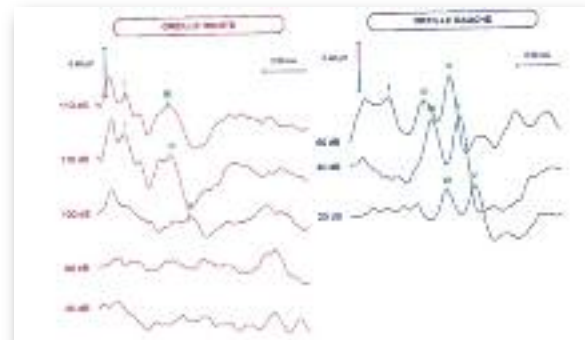
NEUROPATHIES AUDITIVES

◆ Ce terme désigne un type de surdité qui a été décrit quand les audiologistes ont constaté des dissociations entre les résultats électro-physiologiques et la clinique.

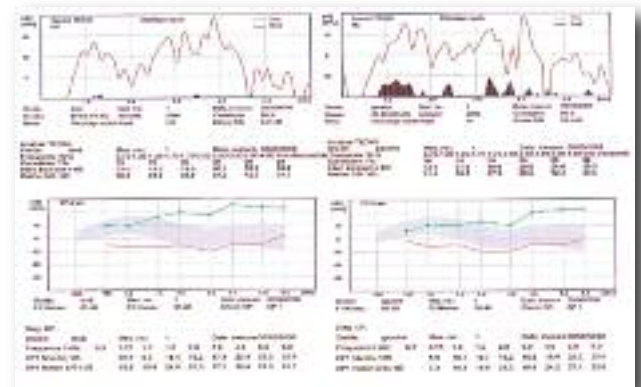
◆ Les neuropathies auditives concernent environ 10 % des patients suivis pour surdité [10]. Il existe des :

- ◆ Oto-Emissions acoustiques / Produits de distorsion présents,
- ◆ PEA absents ou anormaux,
- ◆ Dissociation entre audiométrie tonale et vocale : surdité légère à profonde, intelligibilité parole discordante, aggravée dans bruit.

PEA de type "neuropathie"



Oto-émissions acoustiques et produits de distorsion présents



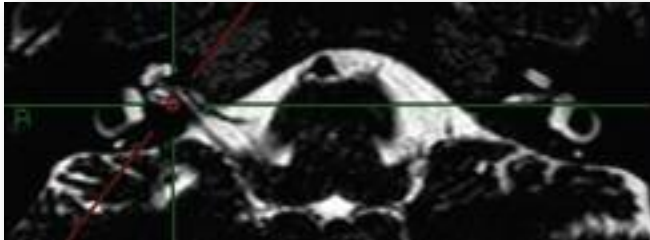
Trois compartiments peuvent être en cause dans l'origine de ces neuropathies :

- ◆ Cérébral,
- ◆ Nerf auditif,
- ◆ Intracochléaire (interface entre cellules et synapse).

L'appareillage des neuropathies auditives est difficile et les résultats de l'amplification sont souvent partiels. Dans les cas de neuropathie avec intelligibilité de la parole effondrée, l'implant cochléaire peut être proposé car il est souvent plus efficace que l'appareillage conventionnel. Le bilan étiologique qui permet de mieux cerner le compartiment à l'origine de cette surdité a aussi une grande importance pour guider les choix de réhabilitation. Une origine intra-cochléaire est de meilleur pronostic pour l'implant cochléaire [11].

Malformation du nerf cochléaire

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de voir le nerf auditif:



IRM : Aspect des conduits auditifs internes, cochlées et vestibules

Le scanner des rochers n'est pas suffisamment fiable pour évaluer le nerf, même s'il donne des informations indirectes car il existe souvent des malformations de l'oreille interne associées. Une IRM de très bonne qualité est nécessaire pour ne pas passer à côté de certaines anomalies limitées du nerf. Parfois, et de façon exceptionnelle, le nerf est non visible mais il est cliniquement "présent" et l'enfant montre des réponses auditives avec la prothèse amplificatrice (trajet aberrant du nerf ?).

- ♦ Quand le nerf est absent, et qu'il n'y a aucune réponse clinique, il ne paraît pas raisonnable de proposer l'implant.
- ♦ Si le nerf est présent et anormal mais qu'il est stimuable électriquement, l'implant cochléaire peut être envisagé. Les résultats perceptifs seront cependant toujours inférieurs à ceux de la population habituelle.
- ♦ Si cette anomalie s'associe avec une malformation sévère de la cochlée, l'implantation cochléaire n'est le plus souvent pas indiquée.

AUDITION RESIDUELLE

L'extension des indications d'implant cochléaire pour des patients ayant une "audition résiduelle" s'est développé avec les nouvelles possibilités techniques de chirurgie cochléaire : ouverture a-traumatique de la cochlée, électrodes souples et fines, stimulation cochléaire mixte (acoustique et électrique).

La conservation de l'audition résiduelle permet une réhabilitation mixte par amplification acoustique des fréquences résiduelles et une stimulation électrique des autres fréquences, et apporte un confort auditif supplémentaire. En effet, l'implant électrique code mal les fréquences graves, pas du tout la structure fine de la

parole, et transcrit la musique de façon limitée. Avec la stimulation électro-acoustique, les études ont montré des résultats excellents sur la reconnaissance des instruments et des mélodies, identiques à ceux des normo-entendants chez les adultes ayant eu une surdité acquise [12].

INDICATIONS CHEZ L'ENFANT

Les indications se sont aussi étendues vers l'enfant ayant une audition résiduelle congénitale. Une étude comparative récente a montré qu'en cas de surdité sévère bilatérale, les enfants sourds congénitaux avaient 75% de chance d'avoir des résultats meilleurs que leurs pairs appareillés et équivalents au groupe des enfants ayant une surdité moyenne [13].

Quels sont les facteurs qui peuvent limiter les résultats après implantation ?

- ♦ Le **décalage important** avant la prise de décision de la chirurgie : en cas de surdité sévère à profonde, ou de surdité partielle, il existe souvent un gain prothétique tonal mesurable qui semble contre-indiquer l'implantation. Devant un seuil tonal qui paraît efficace, parents et professionnels peuvent ne pas penser précocement à l'éventualité de l'implantation cochléaire. Mais en cas de surdité sévère à profonde, les phénomènes de distorsion liés au dysfonctionnement des cellules de l'oreille interne sont toujours présents et rendent souvent l'efficacité de cette amplification limitée. Il faut savoir évaluer la qualité de la perception en s'intéressant à l'intelligibilité de la parole.
- ♦ Le **choix du côté** : en cas de surdité asymétrique, faut-il toujours implanter le côté le plus sourd ? La durée de privation est un facteur important de résultat, ainsi que la présence d'une réponse auditive via la prothèse par le passé. En l'absence de toute stimulation et en cas de surdité ancienne, le risque d'échec ou de résultat partiel est important si l'on choisit d'implanter le côté le plus sourd.

EN CONCLUSION

Il existe des **extensions d'indications actuelles** de l'implantation cochléaire de l'enfant, principalement vers les **surdités sévères et asymétriques**, avec une meilleure prise en compte des **difficultés quotidiennes d'audition dans le bruit**. Les **cas particuliers et complexes** sont plus fréquents mais doivent être évalués prudemment, au cas par cas.

Pour tous, une implantation plus précoce permet en théorie **d'optimiser** les résultats de la réhabilitation perceptive. ❖

N. LOUNDON, A. DE LAMAZE, D. GAILLARD, S. HERVATIN, A. LOMBARDO, I. PRANG, I. ROUILLON, E.N. GARABÉDIAN. Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Hôpital d'enfants Armand Trousseau, 75012 Paris.

Bibliographie

1. AI Donaldson, KS Heavner, TA Zwolan (2004) Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Archives of otolaryngologyhead neck surgery* 130 (5) p. 666-671
2. S B Waltzman, V Scalchunes, N L Cohen (2000). Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *The American journal of otology* 21 (3) p. 329-335.
3. J Hamzavi, W D Baumgartner, B Egelierler, P Franz, B Schenk, W Gstoettner (2000) Follow up of cochlear implanted handicapped children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 56 (3) p. 169-174.
4. RF Holt, KI Kirk (2005) Speech and language development in cognitively delayed children with cochlear implants. *Ear and Hearing* 26 (2) p. 132-148.
5. YM Lee, LS Kim, SW Jeong, JS Kim, SH Chung (2010). Performance of children with mental retardation after cochlear implantation: speech perception, speech intelligibility, and language development. *Acta otolaryngologica*, 130(8), 924-934.
6. MG Habib, SB Waltzman, B Tajudeen, MA Svirsky (2010). Speech production intelligibility of early implanted pediatric cochlear implant users. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74(8), 855-859.
7. A Sharma, E Tobey, M Dorman, S Bharadwaj, K Martin, P Gilley, F Kunkel (2004) Central auditory maturation and babbling development in infants with cochlear implants. *Archives of otolaryngology-head neck surgery* 130 (5) p. 511-516.
8. PV Vlastarakos, K Proikas, G Papacharalampous, I Exadaktylou, G Mochloulis, TP Nikolopoulos (2010) Cochlear implantation under the first year of age - the outcomes. A critical systematic review and meta-analysis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 74 (2) p. 119-126.
9. M Tait, L De Raeve, T P Nikolopoulos (2007) Deaf children with cochlear implants before the age of 1 year: comparison of preverbal communication with normally hearing children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 71 (10) p. 1605-1611.
10. CI Berlin, LJ Hood, T Morlet, D Wilensky, L Li, K R Mattingly, J Taylor-Jeanfreau, Br J B Keats, P St John, E Montgomery, J K Shallop, B A Russell, S A Frisch (2010); Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *International Journal of Audiology* 49 (1) p. 30-43.
11. A Peterson, J Shallop, C Driscoll, A Breneman, J Babb, R Stoeckel, L Fabry (2011) Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otology neurotology* 32 (3) p. 937-942.
12. W Gstoettner, J Kiefer, W Baumgartner, S Pok, S Peters, O Adunka (2004) Hearing preservation in cochlear implantation for electric acoustic stimulation. *Acta otolaryngologica* 124 (4) p. 348-352.
13. J Leigh, S Dettman, R Dowell, J Sarant (2011). Evidence-based approach for making cochlear implant recommendations for infants with residual hearing. *Ear and Hearing*, 32(3), 313-322.

Définitions et facteurs de risque de troubles associés

PAR NADINE COCHARD

La surdité neurosensorielle de l'enfant s'inscrit dans un vaste éventail de pathologies génétiques, infectieuses ou traumatiques qui engendreront dans 20 à 25 % des cas, des troubles associés. L'auteur nous dresse ici un panorama de ces pathologies : définitions, étiologies et les différentes étapes de la vie de l'enfant où ces atteintes peuvent survenir.

« Les déficiences auditives sont souvent associées à d'autres problèmes de santé qui peuvent en être directement la cause ». C'est le constat fait en 2007 par la DREES, Direction de la recherche des études, de l'évaluation et des statistiques du Ministère de la Santé sur le Handicap Auditif en France [1].

« Ces déficiences peuvent se combiner à d'autres déficiences dans le cadre d'affections polymorphes ou de pathologies multiples ». Ce serait le cas dans 18 % des cas selon le Registre des handicaps de l'enfant et l'observatoire périnatal. [2]

Elles sont associées à d'autres anomalies du développement dans environ 30 % des cas selon les observations relevées par le Metropolitan Developmental Disabilities Surveillance Program [3]. **Autrement dit, environ un tiers à la moitié des enfants porteurs de surdité ont un risque probable.**

DÉFINITIONS

Cette notion d'association de troubles est reprise dans la définition de la comorbidité qui précise que celle-ci se manifeste par :

- ♦ La présence d'un ou de plusieurs troubles associés à un trouble ou une maladie primaire,
- ♦ L'effet provoqué par ces troubles ou maladies associés.

Ces déficiences et anomalies du développement entrent dans le cadre de classifications multiples. Celle du CTNERHI [4], qui, bien que purement conventionnelle comme le souligne le BIAP dans ses recommandations sur les handicaps multiples et atteintes de l'audition, nous permet de nous référer à une classification française [1984].

Le CTNERHI propose une classification en 3 grands groupes :

♦ **Polyhandicap** : handicap grave à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience mentale profonde. Chez l'enfant, il s'agit souvent d'une atteinte cérébrale grave précoce, touchant la motricité, la sensorialité et le développement cognitif. Les associations cliniques peuvent être très diverses.

♦ **Plurihandicap** : association circonstancielle de deux ou plusieurs handicaps avec conservation des facultés intellectuelles.

♦ **Surhandicap** : surcharge progressive d'une déficience physique (motrice, sensorielle, somatique, chronique) psychique ou mentale (déficience intellectuelle, troubles instrumentaux, troubles réactionnels de la conduite et du comportement, troubles de la personnalité (névrotiques et psychotiques), par des troubles d'apprentissage et/ou par des troubles relationnels.

Enfin, et pour en finir avec les définitions, il semble judicieux de rappeler les définitions de déficience et de trouble par l'OMS [5] :

Une déficience est une « *perte de substance ou altération définitive ou provisoire, d'une structure ou fonction psychologique, physiologique ou anatomique* ».

Les déficiences observées peuvent concerner le plan visuel, moteur, vestibulaire, bucco-phonatoire et cognitif. Elles ne sont pas exhaustives. Le Dr Denise Busquet [6] ainsi que le Centre de Ressources Expérimental Robert Laplane à Paris [7] les ont répertoriées ainsi :

♦ **Sur le plan visuel** : on peut constater une baisse significative de l'acuité visuelle non compensable impliquant des difficultés ou impossibilités de perception et de reconnaissance des objets, des visages, des images, du mouvement.

♦ **Sur le plan moteur** : les atteintes peuvent concerner l'hémicorps, un membre ou le corps tout entier. Les

mouvements volontaires, la posture, les mouvements dans l'espace et le tonus en seront dégradés, voire impossibles.

♦ **Sur le plan vestibulaire** : les déficits peuvent porter sur le tonus, la posture, l'équilibre mais aussi parfois sur l'attention, les praxies, la motricité fine, l'oculomotricité.

♦ **Sur le plan bucco-phonatoire** : on peut observer des programmations motrices comme souffler, siffler ou encore tirer la langue par exemple impossibles à réaliser sous consigne verbale ou par imitation.

♦ Enfin, **sur le plan cognitif** : c'est la mémorisation des informations orales et sonores, l'attention, le repérage dans l'espace et le temps qui peuvent être touchées. L'intrication de toutes ces atteintes peut donner des tableaux particulièrement lourds, où parfois la surdité peut apparaître comme secondaire.

Un **trouble** est une anomalie développementale (donc durable, constitutionnelle, mais évolutive dans le temps), repérable par des critères cliniques qualitatifs et quantitatifs (résultats aux tests montrant une différence d'au moins deux écarts-type par rapport à la norme).

Ces troubles ont été répertoriés par l'American Psychiatric Association en 1994 (DSM-IV) (8) et leur classification est souvent reprise par les professionnels en France :

- ♦ Le retard mental,
- ♦ Troubles des apprentissages (trouble de la lecture, du calcul, de l'expression écrite, et l'incapacité d'apprentissage non verbal),
- ♦ Les troubles des habiletés motrices avec le TAC : trouble de l'acquisition de la coordination,
- ♦ Les troubles de la communication (trouble du langage de type expressif, du langage de type mixte réceptif-expressif, trouble phonologique, bégaiement),
- ♦ Troubles envahissants du développement (autisme-syndrome d'Asperger),
- ♦ Déficit de l'attention avec hyperactivité et comportement perturbateur (troubles des conduites, les troubles de l'attention, les troubles oppositionnels avec provocation),
- ♦ Troubles de l'alimentation et troubles des conduites alimentaires,
- ♦ Tics,
- ♦ Troubles du contrôle sphinctérien.

Ces **différentes formes** sont fonction de :

- ♦ L'âge de survenue par rapport au développement de l'enfant et également par rapport à l'existence ou non d'autres déficiences,
- ♦ Sa symptomatologie,
- ♦ De son degré de sévérité,
- ♦ Et enfin de son évolutivité.

L'âge de survenue : la survenue de handicap associé peut intervenir pendant toute l'enfance et l'adolescence.

Ainsi, pendant :

♦ La **période anté-natale** :

♦ Certaines surdités génétiques syndromiques s'accompagnent de handicaps associés de nature et de sévérité plus ou moins graves.

♦ De même, certaines embryofetopathies telles que la rubéole ou le cytomégalo virus occasionneront des atteintes neurosensorielles et/ou cognitives variables.

♦ La **période périnatale** : entre 22 semaines d'aménorrhée et 7 jours post-nataux (OMS) est aussi facteur de risque de survenue de troubles associés à une surdité, notamment lors de souffrances fœtales, de grande prématurité, d'ototoxicité.

♦ Enfin, en **post-natal** : certains épisodes infectieux ou traumatiques pourront être eux aussi à l'origine de surdités associées à d'autres atteintes neurologiques le plus souvent.

Et pour finir, des maladies dégénératives, souvent génétiques, pouvant toucher un ou plusieurs organes pourront occasionner l'installation progressive d'une surdité.

LES FACTEURS DE RISQUES DE HANDICAPS ASSOCIÉS (6); (7) :

1. En anté-natal

Il existe un vaste éventail de syndromes (plus d'une centaine), qui sont classés selon leur mode de transmission (autosomique dominant ou récessif) et selon les organes atteints.

Les **surdités génétiques d'origine syndromique** représentent 5% des surdités génétiques. Les syndromes les plus fréquents devront être recherchés par un bilan systématique. La surdité peut être le symptôme principal ou être au deuxième plan par rapport aux autres pathologies associées.

Les syndromes que nous rencontrons le plus fréquemment sont :

LE SYNDROME D'USHER

Avec onze gènes responsables dont 7 sont actuellement identifiés (15). Sa transmission autosomique est récessive. Il est caractérisé par :

- ♦ Une rétinite pigmentaire occasionnant une atteinte visuelle,
- ♦ Une pathologie du système vestibulaire avec des

troubles de l'équilibre et retard de la marche. Sa prévalence est estimée à environ 1/30 000. Il s'agit de la cause la plus fréquente de surdité-cécité héréditaire.

Il existe 3 types de Syndrome d'Usher :

- ◆ Type 1 : le plus sévère avec une surdité profonde et atteinte vestibulaire importantes. L'atteinte visuelle est plus tardive (deuxième décennie) (environ 40 % des cas).
- ◆ Type 2 : surdité moyenne à sévère sans problème vestibulaire (environ 60 % des cas),
- ◆ Type 3 : surdité progressive avec problème vestibulaire variable (moins de 3 % des cas ; plus fréquent dans les populations finlandaise et juive ashkénaze).

LE SYNDROME DE CHARGE

C'est un acronyme anglosaxon. Sa transmission est autosomique dominante. Les atteintes sont les suivantes :

- ◆ Un colobome, des malformations cardiaques, une atrésie choanale, un retard de croissance et/ou de développement, une hypoplasie génitale, des anomalies des oreilles et/ou surdité).
- ◆ Un retard global.
- ◆ Le déficit intellectuel est variable.

Sa prévalence est de 0,1 à 1,2/10 000 naissances.

LE SYNDROME DE WAARDENBURG-KLEIN

Avec une transmission autosomique dominante, il s'agit la plupart du temps d'une surdité évolutive qui présente les symptômes suivants :

- ◆ Anomalie de pigmentation de l'iris (yeux véron),
- ◆ Et/ou des cheveux,
- ◆ Et/ou de la peau,
- ◆ Hypertélorisme (yeux écartés)- type 1,
- ◆ Parfois malformation de l'oreille interne.

Sa prévalence est de 1 nouveau-né sur 40 000.

LE SYNDROME DE PENDRED

Le gène responsable est la Pendrine avec une transmission autosomique récessive. La surdité congénitale est évolutive la plupart du temps. On observe également :

- ◆ Une anomalie de la thyroïde (hypothyroïdie dans 50 % des cas) avec présence d'un goitre qui apparaît au cours de la deuxième décennie,
- ◆ Ainsi qu'une malformation de l'oreille interne.

Sa prévalence est de 7-10 cas/100 000 naissances.

LE SYNDROME DE JARWEL-LANGE NIELSEN

Il présente une mutation de 2 gènes avec une transmission autosomique récessive. La surdité est sévère

à profonde bilatérale. On observe également :

- ◆ Des anomalies du rythme cardiaque (QT long) graves provoquant des malaises,
- ◆ Avec une survenue précoce des symptômes (50 % avant l'âge de 3 ans).

Sa prévalence est de 1,6 à 6 / 1 000 000.

Ces trois derniers syndromes n'entraîneront pas directement des troubles associés à la surdité. Mais du fait de la présence d'une comorbidité, il me paraissait important de les évoquer, sachant qu'un risque de survenue d'un surhandicap ou d'une atteinte cognitive n'est pas exclu.

Les surdités d'origine virale

LE CYTOMÉGALOVIRUS (CMV)

De la famille des herpes virus, il est étudié au Centre National de Référence CytoMégaloVirus par S. Alain et F. Denis. Sa prévalence est de 30 % à 70 % dans les pays d'Europe de l'ouest et d'Amérique du nord, et de 80 % à 100 % dans les pays en voie de développement.

- ◆ Entre 0,3 % et 2,4 % des femmes enceintes contractent cette maladie au cours de la grossesse. La moitié des fœtus de ces femmes seront atteints par le virus.

- ◆ 10 % des fœtus ne présentant aucun signe clinique ou échographique développeront au bout de quelques années une surdité.

Il peut occasionner :

- ◆ Une atteinte neurologique plus ou moins sévère,
- ◆ Un retard mental,
- ◆ Des calcifications cérébrales,
- ◆ Une atteinte des nerfs sensoriels : surdité, chorioretinite, atteinte vestibulaire,
- ◆ Un retard de croissance intra-utérin.

LA RUBÉOLE

C.Vauloup-Fellous du Service de Microbiologie-Immunologie Biologique de l'Hôpital Antoine Béchère à Clamart (10) estime que *"le virus de la rubéole peut se transmettre de la mère au fœtus tout au long de la grossesse, mais ce taux de transmission est extrêmement élevé en début de grossesse (# 90 % au premier trimestre). Les anomalies les plus fréquentes et les plus sévères sont une atteinte du cœur, de l'œil, de l'oreille, du système nerveux central. Depuis 2006, l'incidence de la rubéole congénitale malformative est nulle du fait de la vaccination. Il a été constaté néanmoins une résurgence importante du virus de la rubéole en France en 2008 avec 579 cas recensés au cours de l'année"*.

2. La période péri-natale

Elle présente également des risques d'apparition de troubles associés. Les risques concernent les enfants présentant un poids de naissance inférieur à 1,5 kg ; les enfants présentant une hyperbilirubinémie associée à un ictère nécessitant une exsanguino-transfusion ; les enfants ayant été traités avec des médicaments ototoxiques ; ceux dont le score d'Apgar est de 0-4 à 1 minute ou de 0-6 à 5 minutes de vie.

Pour les non-initiés, le score d'Apgar est un système utilisé par les gynécologues obstétriciens accoucheurs qui permet d'évaluer les fonctions vitales du nouveau-né et leur évolution dès les premiers instants de sa vie. Dès la naissance il est noté la fréquence cardiaque, les mouvements respiratoires, la coloration de la peau, le tonus musculaire, les réactions aux stimulations externes. Chaque élément est noté de 0 à 2, le Total étant compris entre 7 et 10. S'il est inférieur à 5, il y a nécessité de soins d'urgence.

Les enfants qui ont eu une ventilation mécanique prolongée pendant plus de 10 jours sont également à risque ainsi que ceux qui ont subi des manœuvres obstétricales traumatisantes. 1 % d'entre eux aura des atteintes neurologiques avec pour conséquence des séquelles neurosensorielles auditives, motrices, cognitives et/ou comportementales.

3. La période post-natale

Durant cette période les pathologies infectieuses dont les méningites peuvent être particulièrement invalidantes. La méningite bactérienne entraîne des surdités dans 12 % à 15 % des cas. Les germes responsables sont : *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus* ou *Pneumoniae*. 70% des méningites sont d'origine bactérienne et surviennent avant l'âge de 5 ans. Elles entraîneront très fréquemment des séquelles neurosensorielles auditives parfois visuelles, motrices, et/ou cognitives.

Le vaccin anti-pneumococcique est disponible mais d'efficacité discutée dans la prévention des méningites. Le vaccin anti-*haemophilus* capsulé est d'efficacité démontrée par la réduction du nombre des infections à ce germe chez les enfants.

EN CONCLUSION

L'existence d'une surdité isolée n'exclut pas le risque d'apparition d'un surhandicap au cours du développement de l'enfant et de l'adolescent. Il sera nécessaire de rester vigilant notamment aux signes d'appel afin de réaliser des explorations complémentaires.

Nous devons agir à la fois sur la prévention de ces handicaps multiples sur le plan médical, mais il est également impératif de repérer ces situations de comorbidité et leurs conséquences par une approche pluridisciplinaire (dépistage de ces pathologies mené dans le cadre de réseaux), afin de mieux cerner les difficultés de l'enfant et permettre une meilleure prise en charge.

Les Anglais regroupent ces enfants sous la terminologie de "*children with complex needs*", équivalent à "*enfants avec des besoins complexes*".

Dans le cadre de l'implantation cochléaire, tous ces besoins seront à prendre en compte car ils interfèrent avec le pronostic linguistique attendu. La réhabilitation de l'audition est possible, mais le "résultat fonctionnel" sera très variable, malgré des perceptions qui paraissent équivalentes. ❖

*Nadine COCHARD, Anne HONEGGER
Service ORL du Professeur Bernard FRAYSSE
CHU Purpan, Toulouse*

Bibliographie

1. Le handicap auditif en France : apports de l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance, 1998-1999* Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DREES) Ministère du Travail, des Relations sociales et de la Solidarité, Ministère de la Santé, de la Jeunesse et des Sports, Ministère du Budget, des Comptes publics et de la Fonction publique. Marie-Sylvie SANDER, Françoise LELIEVRE, Dr Anne TALLEC ; Observatoire régional de la santé (ORS) des Pays de la Loire.
2. Rapport annuel 2010. RHEOP Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal. Enfants avec déficience sévère - génération 2001. Observatoire Périnatal données 2009.
3. A multiple-source method for studying the prevalence of developmental disabilities in children: the Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Study. Yeargin-Allsopp M, Murphy CC, Oakley GP, Sikes RK. *Pediatrics* 1992 Dec; 90(6):1001.
4. Classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages. Un manuel de classification des conséquences des maladies CNTERHI : (Vanves : coédition CTNERHI/INSERM, 1988).
5. Nomenclature des déficiences, incapacités et désavantages - Organisation Mondiale de la Santé - Arrêté du 9 janvier 1989.
6. Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique : N. Loundon et D. Busquet Hôpital Trousseau Paris 2009.
7. Association d'une déficience auditive et d'autres déficiences, Déficiences linguistiques qui entrent dans le cadre du handicap rare : site internet du Centre de Ressources Expérimental Robert Laplane, Paris.
8. The American Psychiatric Association's Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-IV, 1994) : The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition (DSM-IV)
9. Le Cytomegalovirus (CMV) Approche et vue d'ensemble – Caractéristiques particulières : S. Alain, F. Denis ; Centre National de Référence CytoMégaloVirus, CHU Dupuytren, Limoges.
10. Epidémiologie de l'infection congénitale rubéolique : C. Vauloup-Fellous 2008 Service de Microbiologie-Immunologie Biologique, Hôpital Antoine Béclère, Clamart.
11. Children with cochlear implants and complex needs: a review of outcome research and psychological practice : L. C. Edwards, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust 2007
12. Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques , 2007 Claude Chevré Muller, Juan Narbona et al.
13. Handicaps et Déficiences de l'enfant". Serge Dalla Piazza, Bernard Dan De Boeck Université, 2001, p 39 "Questions de personne".
14. Handicaps multiples et atteintes de l'audition BIAP recommandations BIAP 21-01.
15. Troubles visuels et neuro-visuels associés à la surdité : Georges CHALLE - Connaissance Surdités - Mars 2005 n°11.
16. Children with cochlear implants and developmental disabilities: A language skills study with developmentally matched hearing peers: Meinzen-Derr J. et al in *Research in Developmental Disabilities* (2010), doi:10.1016/j.ridd.2010.11.004.
17. Neuropsychologie et troubles des apprentissages, du symptôme à la rééducation : Mazeau M. Masson 2005 réédité en 2008.
18. Neuropsychologie de l'enfant, troubles développementaux et de l'apprentissage : Lissier F., Flessas J., Dunod 2001 réédité en 2005.
19. Neuropsychologie de l'enfant et troubles du développement : Hommet C. ,Jambaque I., Billard C. Gillet P., Solal 2005.
20. L'enfant sourd, Communication et langage : Lepot-Froment C., Clerebaut N., De Boeck 1996.
21. Implantations cochléaires en cas de pathologies et/ou troubles associés : Rééducation Orthophonique n° 228 Décembre 2006.
22. Le polyhandicap : Georges-Janet L. – 1996, CESAP, pour la Fondation HANDAS (Handicaps Associés).

Implant cochléaire et troubles associés : quels résultats ? Une expérience de Lyon.

DR GENEVIÈVE LINA-GRANADE

L'existence de troubles associés à la surdité, qu'ils soient évidents ou non avant l'implantation, influence de façon importante le bénéfice que l'enfant va obtenir de l'implant cochléaire.

Il est donc indispensable que l'équipe prenant en charge l'enfant avertisse précocement les parents du rôle des capacités motrices, cognitives et psycho-affectives de l'enfant sur le développement du langage oral, en précisant que les difficultés dans ces différents domaines ne sont pas toujours détectables avant l'implantation.

De plus, la détection de troubles associés conduit à leur prise en compte dans la rééducation et l'accompagnement familial. Négliger leur éventualité et leur prise en charge, en particulier ne pas tenir compte du contexte socio-familial, risque de conduire à des résultats décevants en terme de développement du langage, considérés à tort comme un "échec" de l'implantation.

1. GENERALITES

Les troubles associés à la surdité pouvant influencer le déroulement et le résultat de l'implantation cochléaire sont divers ; il peut s'agir :

- ◆ D'anomalies anatomiques qui gênent l'insertion du porte-électrode ;
- ◆ D'autres troubles sensoriels : dysfonction vestibulaire, déficience visuelle ;
- ◆ De troubles neurologiques : difficultés motrices ou cognitives, en particulier dans le cadre des infections congénitales à cyto-mégalo-virus, des méningites bactériennes, d'anoxie néonatale, de paralysie cérébrale, ou du syndrome CHARGE ;
- ◆ Des troubles du comportement et de la relation (enfant "sans limite", relation fusionnelle avec la mère, Troubles Envahissants du Développement) ;
- ◆ Des difficultés socio-familiales.

Ne figureront dans cette présentation que l'impact des troubles neurologiques, celui du syndrome CHARGE, et celui des troubles du comportement, sans toutefois détailler les Troubles Envahissants du Développement (ou troubles du spectre autistique) pour lesquels nous n'avons pas beaucoup d'expérience.

Conséquences des troubles associés

- ◆ Dans la période **pré-implantation** : la présence de troubles associés est parfois responsable d'un retard pour le **diagnostic** de la surdité, l'évaluation audiométrique

précise et par conséquent **l'optimisation des appareils auditifs**.

Du fait de troubles associés, surtout comportementaux, il peut exister des difficultés à **faire porter** les appareils par l'enfant ; or quand l'enfant ne porte pas ses appareils, il n'est pas facile de déterminer s'il les refuse parce qu'il n'en tire aucun bénéfice, ou pour une autre raison. Cela peut retarder la décision d'implantation, dont la précocité est pourtant un élément déterminant pour le bénéfice ultérieur.

Les troubles de l'attention, de la relation et les retards de développement rendent souvent **l'évaluation du bénéfice prothétique** plus difficile (parce que l'enfant ne réagit pas forcément aux sons qu'il entend), et conduire à des hésitations sur la décision d'implantation.

Les troubles associés nécessitent également des ajustements dans la prise en charge, dans **l'éducation précoce** au quotidien, en fonction de ce que l'enfant accepte de faire ou sait faire, si bien que la progression peut être plus lente que lorsque la surdité est isolée.

- ◆ Dans la période **post-implantation** : chez des enfants ayant des troubles du comportement, en particulier les enfants qui sont dans la toute-puissance, il peut être difficile de faire accepter le **port du processeur externe**. Les troubles associés entraînent également des soucis de **réglage de l'implant** : peu de signes indiquant que l'enfant a perçu la stimulation électrode par électrode, durée d'attention très brève. L'évaluation du bénéfice de l'implant peut être difficile puisque l'enfant ayant des

troubles associés se prête moins aux tests de perception tonale et vocale.

Enfin et surtout, les troubles associés peuvent influencer le développement du langage oral tant attendu après l'implantation. En effet, l'implant cochléaire rétablit la perception auditive, nécessaire à l'enfant pour disposer d'un modèle langagier acoustique. Mais le développement du langage dépend également d'autres mécanismes qui doivent être explicités aux parents :

- ♦ L'enfant doit avoir "**quelque chose à dire**", ce qui dépend de ses capacités cognitives ;
- ♦ Il doit avoir "**envie de le dire**", ce qui relève de ses capacités relationnelles.

L'audition n'intervient que sur "**comment le dire**", en association avec la motricité bucco-faciale qui influence l'articulation de la parole. Or il est difficile de prédire comment l'enfant va utiliser les informations transmises par l'implant.

Les professionnels doivent donc évoquer l'éventualité de **difficultés d'accès au langage malgré l'implantation cochléaire**, et indiquer :

- ♦ Que les capacités cognitives ne peuvent pas être évaluées précisément avant la mise en place d'un implant cochléaire, et que certains enfants se révèlent, plusieurs années après l'implantation, avoir des troubles cognitifs qui ralentissent le développement de leur langage.
- ♦ Que d'éventuelles difficultés relationnelles peuvent limiter l'accès au langage, et que l'apprentissage par l'enfant, au sein de la famille, des limites et des frustrations, est nécessaire à la construction du langage.

Détection des troubles associés

L'objectif du bilan pré-implant est de détecter les troubles associés. Dans ce but, il comprend une exploration la plus précise possible :

- ♦ Du niveau de développement cognitif non verbal de l'enfant, par le bilan psychologique, afin de repérer un éventuel retard mental ;
- ♦ De ses capacités de communication non verbales (pré-requis du langage : échanges par le regard et la mimique, pointage, attention conjointe,...), gestuelles ("au revoir" de la main, applaudissement, signes de LSF, symbolisation), et verbales le cas échéant ; cela se fera au cours du bilan psychologique et du bilan orthophonique, éventuellement complétés par une consultation pédo-psychiatrique.
- ♦ Du développement psychomoteur, de la fonction vestibulaire, de la vision, de la morphologie cochléo-vestibulaire, de la motivation et de l'implication familiales, puisque ces éléments aident à orienter l'accompagnement et la rééducation après implantation.

Tout cet état des lieux sur les capacités de l'enfant en dehors de la surdité est indispensable avant l'implant, et doit être renouvelé après l'implantation en cas de difficultés de développement du langage.

Les attentes vis-à-vis de l'implant

Quand l'enfant présente des troubles associés à la surdité, en particulier troubles relationnels sévères ou un retard mental, les bénéfices attendus de l'implant seront discutés avec la famille et l'équipe rééducative : l'implant a toutes les chances d'apporter l'accès au monde sonore, mais la compréhension du langage oral n'est pas garantie, et le développement de l'expression orale est incertain.

Un désir irréaliste de réparation de la surdité et des troubles associés au moyen de l'implant peut être présent dans l'esprit des parents. L'équipe qui assure la prise en charge de l'enfant et l'équipe du centre d'implantation doivent les aider à prendre conscience des conséquences du handicap en général et expliquer de façon réaliste, en détail, les résultats escomptés (MacArdle et al., 2002).

2. LE SYNDROME CHARGE

"CHARGE" est l'acronyme des anomalies les plus fréquentes dans ce syndrome :

- ♦ **C**olobome rétinien (75%),
- ♦ **H**earth : malformation cardiaque (85%),
- ♦ **A**trésie des choanes (57%),
- ♦ **R**etard de croissance et mental (100%),
- ♦ Anomalies **G**énitales (34%),
- ♦ **E**ar : malformation des pavillons, surdité de degré variable, agénésie des canaux semi-circulaires externes au scanner (90%).

Il s'agit d'un syndrome génétique dont le gène est identifié, même si la plupart des cas sont sporadiques. Du fait des oreilles en cupule, le bilan étiologique et les investigations auditives sont en général déclenchés précocement, ce qui permet la prise en charge rapide des problèmes auditifs. Toutefois, chez les enfants atteints de ce syndrome, plusieurs sortes de troubles associés à la surdité peuvent limiter le bénéfice attendu de l'implant cochléaire :

- ♦ La présence de malformations pharyngo-laryngées ou oeso-trachéales, nécessitant gastrostomie et/ou trachéotomie, rendent difficile l'investissement de la sphère buccale pour la parole,
- ♦ Le retard de développement psychomoteur, souvent associé à des troubles du comportement,
- ♦ Et le déficit visuel si le colobome rétinien affecte la vision centrale, représentent des obstacles au développement de la communication.

Dans deux études publiées en 2006 et 2009 (Rééducation orthophonique 2006 ; More about cochlear implantation in children with CHARGE association, 2009), nous avons décrit l'évolution de la perception auditive et du langage de cinq garçons atteints de CHARGE et ayant une surdité profonde. Tous avaient d'autres caractéristiques du syndrome CHARGE, en particulier des problèmes du carrefour aéro-digestif ou un déficit visuel, associés à la surdité.

Dans **l'évaluation et la prise en charge avant l'implantation** des enfants atteints de syndrome CHARGE, plusieurs aspects importants sont à signaler :

- ◆ Les PEA peuvent être pessimistes parce que ces enfants produisent souvent des bruits respiratoires, et ne dorment pas facilement, ce qui perturbe l'examen ;
- ◆ Ces enfants présentent fréquemment des otites séreuses, dont la responsabilité dans la perte auditive doit être évaluée par l'audiométrie comportementale en conduction osseuse, et qui doivent être résolues sans tarder par des drains trans-tympaniques afin d'optimiser les appareils auditifs ;
- ◆ Il est important de stimuler la communication non verbale, en particulier des signes de LSF, surtout s'il y a des problèmes respiratoires ou d'oralité, de façon à développer les échanges et à faciliter l'intégration des règles éducatives ;
- ◆ En cas de déficience visuelle importante associée à une surdité profonde, une double prise en charge par des services spécialisés dans les handicaps visuels et auditifs doit être organisée, pour limiter les troubles du comportement et favoriser l'intérêt pour le monde sonore et la communication.

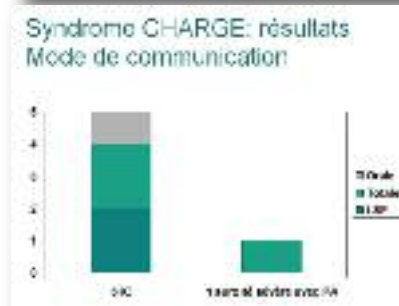
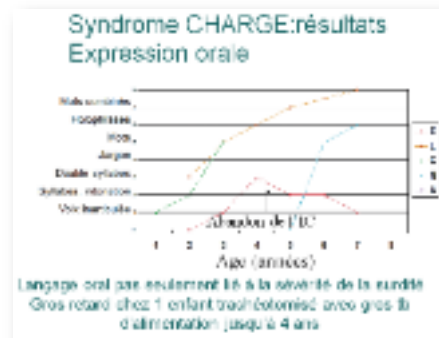
Pour les cinq enfants que nous avons suivis, l'appareillage auditif avait été mis en place au cours de la première année pour trois enfants, et avant deux ans pour les deux autres. Quatre ont reçu un implant cochléaire entre 2 ans et 3 ans ; le dernier a été implanté à 6 ans, du fait d'une dégradation de son audition.

Aucune **difficulté chirurgicale lors de l'implantation** n'a été rencontrée chez ces cinq patients. Par contre, deux d'entre eux ont eu des pannes d'implant du fait de chocs sur la tête (ce sont des enfants qui tombent souvent), ayant nécessité une réimplantation pour l'un d'entre eux.

La perception auditive avec l'implant a été évaluée initialement par l'échelle MAIS, qui prend en compte les réactions de l'enfant dans la vie quotidienne avec l'implant, puis au bout de plusieurs années, par des tests de perception de mots et de phrases. L'expression orale a été appréciée de façon très globale par une échelle descriptive comportant 8 stades (Figure 1). Nous ne disposons pas d'évaluation du niveau lexical et syntaxique par des tests orthophoniques pour ces enfants.

Dans **l'évolution de ces enfants après implantation**, trois groupes se distinguent nettement :

- ◆ Deux enfants, l'un ayant comme principal trouble associé une déficience visuelle, et l'autre ayant nécessité une gastrostomie pour atrésie de l'œsophage, ont obtenu un excellent bénéfice perceptif de l'implant au bout de deux ans d'utilisation (score à la MAIS supérieur à 35) ; les premiers mots ont été émis au bout d'un an d'implantation, avec complexification de l'expression orale au cours des années suivantes pour l'un. Ils utilisent maintenant le langage oral de façon prédominante pour la communication, mais ne produisent que des phrases simples (sujet-verbe). Le niveau de langage oral de ces enfants reste très décalé par rapport à la moyenne des enfants implantés sans trouble associé. Seuls quelques mots sont intelligibles (niveau 2 au Speech Intelligibility Rating de Nottingham).
- ◆ Un troisième enfant déficient visuel n'ayant pas eu de problème du carrefour aéro-digestif a eu très peu de communication jusqu'à l'âge de 4 ans, puis a développé un intérêt pour le monde sonore et une communication mixte par mots isolés et gestes de LSF ;
- ◆ Les deux derniers enfants qui avaient présenté de grosses difficultés du carrefour aéro-digestif au cours des premiers mois (nécessitant à la fois une gastrostomie et une trachéotomie, pour fistule oeso-trachéale et diplégie laryngée avec pharyngo-laryngomalacie pour l'un, pour atrésie de l'œsophage et spasme laryngé prolongé pour l'autre), et des troubles du comportement, ont manifesté très peu d'intérêt pour le monde sonore et ont maintenant une communication principalement par signes de LSF ; l'un utilise son implant et comprend quelques mots, l'autre a abandonné l'implant. Ces trois derniers enfants sont pris en charge en établissement spécialisé pour enfants sourds avec troubles associés.



Sur cette figure, apparaît également la mode de communication utilisé par un enfant atteint de CHARGE et sourd sévère appareillé, qui avait été inclus dans la première étude, à titre de comparaison.

Syndrome CHARGE : résultats à moyen terme :

Pré-implant. IC	Age	Étiologie Motricité	Complications	Relevé IQ
A - S	10	3	Régul. LSF	104
I - V	11	100% CMV	Régul. KV, RRP	110
C - V	10	3% (kystes intracérébraux parasitaires)	Régul. KV, RRP	120
A - S	9	20% CMV	LSF	115
A - S	6	3%	LSF (évolutif)	115

Les conclusions sur l'impact de l'implantation cochléaire dans le syndrome CHARGE que l'on peut tirer de cette étude restreinte sont les suivantes :

- ◆ L'implant a amélioré la perception auditive et facilité l'accès à la communication globale pour quatre enfants sur cinq. Mais les bénéfices pour la compréhension et l'expression orale sont bien plus limités que chez des enfants sans troubles associés.
- ◆ La présence de pathologies du carrefour aéro-digestif (malformations oesophagiennes ou laryngo-trachéales) et de troubles du comportement sont des facteurs péjoratifs pour le bénéfice de l'implantation cochléaire.
- ◆ La prise en charge précoce par un service spécialisé, d'une éventuelle déficience visuelle pour établir une communication adaptée avant même l'implantation, permet d'espérer un bénéfice de l'implant en terme d'intérêt pour le monde sonore et de communication orale;
- ◆ Les problèmes médicaux (digestifs et respiratoires) et relationnels s'atténuent souvent avec l'âge, et ces enfants évoluent positivement autour de **l'âge de 5 ans**.
- ◆ Comme pour des enfants sourds profonds sans trouble associé, **l'âge de l'appareillage** et **l'âge de l'implantation** jouent un rôle important sur l'accès à la communication orale.

Toutefois, les conclusions de ce travail doivent être prudentes car il manque une évaluation du niveau cognitif des enfants étudiés, ce qui est d'autant plus gênant qu'il peut être très divers dans le syndrome CHARGE: depuis normal jusqu'à une déficience intellectuelle profonde.

3. LES TROUBLES NEUROLOGIQUES

Notre étude porte sur une petite série très hétérogène qui ne permet pas une généralisation. Six enfants présentant une surdité profonde et des troubles moteurs ont été suivis :

- ◆ Cinq enfants ont été implantés entre 2 ans et demi et 4 ans 3 mois : trois enfants présentant une paralysie cérébrale (désignés dans les tableaux par IMC, pour infirmité motrice cérébrale), l'un d'entre eux ayant de surcroît eu une méningite bactérienne ; deux enfants ayant eu une infection congénitale à CMV avec retard moteur ;
- ◆ Le dernier enfant, atteint d'une infection parasitaire du système nerveux central (neurocysticercose), avait été implanté plus tardivement (à 6 ans 10 mois).

Leur quotient de développement non verbal (QIP) précisé après l'implantation par l'échelle WISC-III, se situait dans la déficience pour cinq enfants (entre 43 et 75), et était dans la norme pour le sixième.

Evolution à court terme du mode de communication et du langage oral après l'implantation

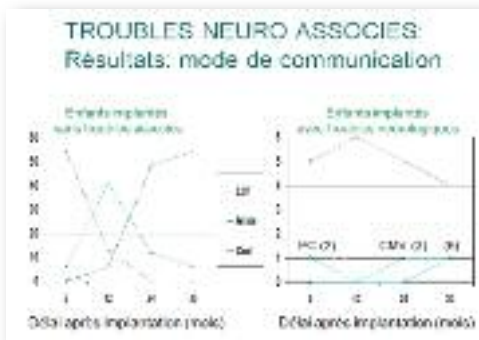
Avant implant, ces enfants avaient une communication essentiellement gestuelle, reprenant ponctuellement les signes de LSF utilisés par la famille, mais sans syntaxe de la LSF. Contrairement au groupe témoin constitué d'enfants implantés sans handicap associé, la moitié des enfants avec troubles neurologiques continuent à privilégier la communication gestuelle deux ans et demi après implantation. Après deux ans de port de l'implant, la communication devient mixte chez l'enfant atteint de kystes intracérébraux parasitaires, et purement orale chez l'enfant atteint d'infection congénitale à CMV et QI normal. En revanche, un enfant IMC, qui utilisait une communication mixte, a abandonné toute vocalisation après un an d'implantation, du fait de l'aggravation de troubles du comportement.

La perception auditive évaluée par le questionnaire MAIS s'est développée au cours de la première année après l'implantation pour les six enfants. Cinq enfants ont développé une reconnaissance de mots en liste fermée dans les trois années après l'implantation.

La compréhension lexicale et l'expression orale sous forme de mots isolés est apparue dès la première année après l'implantation chez deux enfants (l'enfant IMC qui avait fait une méningite à pneumocoque, et l'enfant atteint de neuroparasitose), plus lentement chez les trois autres (les deux enfants ayant des séquelles d'infection à CMV, et l'enfant IMC). Pour ces trois derniers enfants, la compréhension orale quatre ans après l'implantation, restait toutefois inférieure à celle d'un enfant de deux ans et demi. Des associations de mots ont émergés quatre ans après l'implant, ce qui est plus

long que chez la plupart des enfants implantés sans troubles associés.

L'axe vertical représente le nombre d'enfants.



Troubles neuro-associés : évolution à court terme (2-4 ans) :

	QD	Compréh orale	Expression orale	Age
IMC+brachycéphalie	48	À 3 ans post-IC	Mots à 4 ans post-IC	9
IMC	64	0	0	6
CMV	100	À 4 ans post-IC	Assoc 2 mots à 4 ans post-IC	6
CMV	75	+LL	Babil	
Neurocysticercose	54	+LL	Mots à 2 ans post-IC	10
IMC+méningite	43	Début à 2 ans post-IC	Assoc 2 mots à 2 ans post-IC	7

Evolution à long terme de la communication et scolarité

Troubles neuro-associés : évolution à long terme (9-13 ans) :

	QD	Percept Mo/Phr	Communication	Scolarité
IMC+brachycéphalie	48	50-0%	LSF, vocalises	IME
IMC	64	75-25%	Phrases, ms tb morpho-syntaxiques	CM2 en DS
CMV	100	95-90%	phrases	5 ^e UPI
CMV	75	?	?	?
Neurocysticercose	54	60-45%	LSF	RSFT ⁶
IMC+méningite	43	85-0%	LSF, compréh. Phrases simples	IME

La reconnaissance de la parole est présente pour des mots isolés, mais la répétition, et surtout la compréhension de phrases n'est obtenue que chez 4 enfants sur 6.

L'expression orale est utilisée par 3 enfants sur 6, et n'est complexe que chez l'enfant ayant un niveau intel-

lectuel normal ; dans tous les cas, la parole est peu intelligible pour un non-familier, ce qui s'explique par des troubles praxiques bucco-faciaux d'origine neurologique. Sur le plan du devenir académique, l'enfant qui avait une infection congénitale à CMV sans déficience mentale suit une scolarité adaptée en milieu ordinaire (en Unité Pédagogique d'Intégration). Deux enfants ont suivi une scolarité spécialisée en CLIS (Classe d'Intégration Scolaire), avec un niveau scolaire décalé par rapport à leur âge ; en particulier, l'enfant IMC dont la communication orale avait régressé à cause de troubles du comportement a finalement acquis une compréhension et une expression orale simples. Deux autres enfants utilisent une communication essentiellement gestuelle et sont en Institut Médico-Educatif (IME). Le plus âgé de ce groupe, implanté plus tardivement, a un niveau inférieur au CAP (seulement un savoir-faire pratique dans un métier manuel).

Même si le petit nombre d'enfants suivis limite la généralisation des résultats de cette étude, elle semble indiquer que le niveau intellectuel non verbal joue un rôle important dans le développement du langage oral chez les enfants implantés ayant des troubles neurologiques associés à la surdité. L'évolution des enfants ayant eu une infection congénitale à CMV n'est pas forcément décevante.

On remarque aussi que l'évaluation du développement non verbal peut être pessimiste chez l'enfant très jeune, avant l'implantation, et doit être répétée pour obtenir un résultat fiable.

4. TROUBLES DU COMPORTEMENT ET PSYCHO-EDUCATIFS, DIFFICULTES SOCIO-FAMILIALES

Les problèmes générés par les troubles du comportement et les troubles psychoaffectifs, aussi bien en pré-implant qu'après l'implantation, ont été évoqués plus haut. Leur prise en charge est donc essentielle pour obtenir le maximum de bénéfice de l'implant cochléaire.

Il est important de prendre également en compte les difficultés sociales des familles qui rendent plus difficile la participation à la rééducation : des trajets longs et fatigants liés à l'éloignement du lieu de rééducation, une situation familiale précaire, un bilinguisme familial, avec une utilisation limitée de français à la maison, peuvent ainsi influencer l'évolution de l'enfant avec l'implant cochléaire. Ce que l'on appelle "handicap social" doit être inclus dans les troubles éventuellement associés à la surdité.

5. TROUBLES COGNITIFS ASSOCIÉS NON CONNUS AVANT L'IMPLANTATION

Des troubles cognitifs spécifiques, rarement détectables avant l'implantation, peuvent ralentir le développement du langage oral chez l'enfant implanté. Il peut s'agir de Troubles Spécifiques du Langage (bien que ce terme, comme celui de dysphasie, ne doit être utilisé théoriquement qu'en l'absence de surdité), de troubles pratiques bucco-faciaux ou visuo-spatiaux, de troubles d'attention ou de mémoire.

Afin de savoir s'il y avait un moyen de prédire quels enfants risquaient de présenter un retard d'émergence du langage oral après implantation lié à de tels troubles cognitifs, nous avons étudié et comparé les capacités avant implantation de onze enfants qui avaient du retard dans l'apparition du langage oral 4 ans après implant, à celles de vingt et un enfants implantés ayant eu une émergence rapide du langage, appariés en âge d'implantation.

Les tests cognitifs (K-ABC, Batterie d'Évaluation de la Mémoire) ont montré que, dans les deux groupes d'enfants, l'analyse séquentielle et la mémoire auditive étaient perturbées, et l'analyse simultanée était normale. En revanche, chez les enfants ayant un retard d'émergence du langage oral après implant, il y avait plus fréquemment des troubles cognitifs dans le domaine de l'organisation visuo-spatiale et de la mémoire visuelle que chez les enfants implantés présentant un développement rapide du langage oral.

Surtout, le résultat principal de ce travail est que le niveau de symbolisation et de communication avant implant était un facteur prédictif de difficultés ultérieures de l'accès du langage oral.

	Groupe « retard de langage »	Groupe contrôle
Effectif	11 (9 Nucleus, 2 Clarion)	21 (19 Nucleus, 2 Clarion)
Age moyen à ITC	36 +/- 19 mois	40 +/- 24 mois
Expression	Association de 2 mots max	Langage + élaboré

Communication orale 2 ans après IC	Absente (n=11)	Débutante (n=21)
Symbolisation	Limitée pour 8	Normale
Attention	Limitée pour 8	Normale
Analyse séquentielle	Perturbées	Perturbées
Mémoire auditive		
Analyse simultanée	Normale	Normale
Organisation visuo-spat.	Perturbées	Normales
Mémoire visuelle		

6. CONCLUSION

Pour tous les enfants chez qui on met en place un implant cochléaire, l'évolution est multifactorielle. Les troubles associés contribuent à la variabilité importante du développement du langage oral chez les enfants implantés, puisque le langage oral ne dépend pas seulement de l'audition.

Dans notre expérience, l'implant a apporté un bénéfice à la plupart des enfants présentant un syndrome CHARGE ou des troubles neurologiques associés à la surdité; ces bénéfices étant au minimum l'alerte sonore et une aide à la communication globale, et pouvant atteindre une communication prédominant à l'oral. ❖

*Geneviève LINA-GRANADE, Monique POROT, Eric TRUY
Centre d'Implantation Cochléaire Enfants et Adultes
Hôpital Edouard Herriot ; Hospices Civils de Lyon*

Références bibliographiques

- ◆ LINA-GRANADE G, POROT M, JONAS AM, FROELICH P, TRUY E. Implantation cochléaire dans le syndrome CHARGE : comparaison avec les résultats de l'appareillage auditif. Rééducation orthophonique, 2006, 228 :51-60.
- ◆ LINA-GRANADE G, MARTINON G, JONAS AM, POROT M, TRUY E. Implantation cochléaire chez des enfants avec troubles neurologiques : effet sur la communication. Rééducation orthophonique, 2006, 228 :73-80.
- ◆ LINA-GRANADE G, COMTE-GERVAIS I, GIPPON L, NAPPEZ G, MORIN E, TRUY E. Correlation between cognitive abilities and language level in cochlear implanted children. Cochlear Implant Internat 2010; 11, Suppl 1, 187-91.
- ◆ LINA-GRANADE G, POROT M, VESSON JF, TRUY E. More about cochlear implantation in children with CHARGE association. Cochlear Implant Internat 2010; 11, Suppl 1, 327-31.

Identification des troubles associés chez l'enfant sourd porteur d'un implant cochléaire ; conséquences pour l'intervention

PAR MARC MONTFORT

Un nombre important d'enfants présentant une surdité (entre 30 % et 40 % selon les auteurs, voir Edwards 2007) se trouve affecté par d'autres handicaps ou d'autres troubles du développement. Cette population représente évidemment pour les familles, les éducateurs et les thérapeutes un défi d'une complexité supplémentaire et leur situation pose toute une série de questions.

1. LE PLURI-HANDICAP EST-IL UNE CONTRE-INDICATION POUR L'IMPLANT COCHLÉAIRE ?

C'est une question qui s'est posée au début de la généralisation de l'IC, dans les années 80, et qui continue encore à émerger pour les équipes qui n'ont qu'un nombre réduit d'implants, ne peuvent donc couvrir toute la demande et se trouvent dans le besoin d'établir des choix ou des priorités.

Il faut affirmer clairement que **la seule contre-indication pour l'implant est chirurgicale**. L'enfant sourd présentant un handicap associé ne sera évidemment pas le candidat qui obtiendra les meilleurs résultats absolus mais, comparativement à la situation de non-implantation, c'est lui qui en tirera le plus de bénéfice.

Il y a toujours eu des enfants et des adolescents sourds qui ont réussi à surmonter la plupart des conséquences d'une surdité congénitale et précoce mais ce fut au prix d'un très grand effort personnel et de leur entourage et grâce à la compensation fournie par d'autres habiletés intellectuelles, affectives et comportementales.

Une **audition fonctionnelle précoce** permet à un enfant sourd une **acquisition du langage plus naturelle** et beaucoup **moins dépendante d'autres capacités** : un enfant sourd présentant un handicap intellectuel, un trouble du langage ou du comportement, sans audition fonctionnelle, se retrouvait toujours très défavorisé dans cet apprentissage alors qu'aujourd'hui nombre de ces enfants, grâce à l'audition fournie par l'implant, développent des capacités de compréhension et d'expression linguistique qui facilitent énormément leur communication et leur intégration sociale avec un niveau de **qualité de vie** difficilement imaginable il y a 20 ans.

Les résultats en discrimination auditive et qualité vocale ne présentent pas de différence très significative chez les enfants implantés présentant un handicap intellectuel léger ou modéré ou un handicap moteur, par rapport aux enfants sourds de développement typique (Waltzman, Scalchunes et Cohen 2000. Holt et Kirk 2005) : la différence se situe dans des aspects liés à leur handicap (limitations de mémoire, de capacité attentionnelle...) mais pas directement au fonctionnement de l'implant cochléaire et donc de l'audition.

2. COMMENT IDENTIFIER L'IMPACT RELATIF DE CHAQUE HANDICAP SUR LE DÉVELOPPEMENT QUAND LE HANDICAP ASSOCIÉ À LA SURDITÉ EST AISÉMENT IDENTIFIABLE ET PRÉALABLE À LA DÉCISION DE L'IMPLANTATION ?

C'est le cas des enfants qui présentent un handicap neuro-moteur ou visuel congénital ou de ceux dont le syndrome est facilement identifiable soit à la naissance, soit dès les premiers mois.

Pour chacune des pathologies présentes, les éducateurs et les thérapeutes peuvent avoir des attentes plus ou moins précises : on connaît la nature des troubles de la parole chez l'enfant présentant une IMC ou certaines caractéristiques du développement du langage chez ceux qui présentent une trisomie 21 ou un syndrome de Williams.

La combinaison de deux handicaps **ne se limite cependant pas à la simple addition de leurs conséquences respectives** parce que chacun d'entre eux va exagérer celles de l'autre : l'acquisition du vocabulaire ou de la syn-

taxe chez le jeune enfant sourd peut être étayée par des stratégies cognitives dont l'efficacité sera réduite chez les enfants présentant en plus un handicap intellectuel ; l'étayage de la parole par la motricité générale et de la communication par le geste et le signe sera particulièrement entravé chez l'enfant présentant une IMC.

On en revient ici à l'importance de l'I.C. chez ces enfants : nous avons la possibilité de réduire en grande partie au moins l'un des multiples handicaps d'un individu et, grâce à cela, à réduire aussi l'impact de celui ou de ceux que nous ne pouvons corriger directement.

Par contre, l'importance de la combinaison des symptômes chez ces enfants doit également exiger de nous **la mise en place très précoce et très intensive de tous les moyens alternatifs et augmentatifs possible**, sans attendre l'apparition de retards ou d'anomalies qu'il sera toujours difficile de récupérer.

Il existe en effet un danger actuel d'un excès de confiance, surtout dans le monde médical et dans certains pays, par rapport à l'I.C. : celui-ci ne fournit pas une audition normale mais une **audition fonctionnelle** qui a besoin de s'appuyer sur d'autres mécanismes complémentaires d'accès à l'information. Des propositions oralistes radicales pour tout le monde continuent à être aussi dangereuses qu'on le signalait avant l'apparition de l'I.C.

3. COMMENT IDENTIFIER LA PRÉSENCE D'UN TROUBLE DE DÉVELOPPEMENT ASSOCIÉ À LA SURDITÉ ?

L'implantation de plus en plus précoce fait que l'identification d'un trouble du développement se réalise la plupart du temps après l'implantation cochléaire et la question ne se situe plus alors au niveau de la décision d'implanter mais au niveau de **l'interprétation des données du développement**.

Il reste cependant encore de nombreux cas où, pour différentes raisons, la décision d'implanter se fait plus tardivement, quand une hypothèse de dysphasie, d'handicap intellectuel non syndromique ou d'autisme est déjà avancé.

3.1 Les troubles spécifiques du langage (TSL)

L'identification d'un TSL se base essentiellement sur un principe d'exclusion qui se complète ensuite par l'évolution des symptômes ; on peut l'appliquer de façon relative (difficultés qu'on ne peut attribuer seulement à un handicap externe) ce qui entraîne la conclusion logique de la possibilité d'un TSL chez un enfant sourd.

Le problème est évidemment le recouvrement initial des symptômes du TSL par la surdité et ensuite la grande similitude initiale des symptômes pendant le développement ; cela expliquait l'absence ou le diagnostic extrêmement tardif d'un TSL chez l'enfant sourd profond avant l'époque des implants.

Nous devons nous baser sur la comparaison d'un profil individuel au "modèle standard" du développement linguistique chez l'enfant et l'adolescent sourd, modèle inexistant vu l'énorme variété des cas individuels, exagérée en plus par la variété des options communicatives dans l'éducation.

Nous n'étions réellement capables d'identifier que les cas les plus sévères quand par exemple les déviations (comme les paraphrasies systématiques) étaient extrêmement évidentes et, dans le cas des enfants bilingues, quand elles affectaient presque autant la Langue des Signes que la Langue Orale.

Depuis l'apparition de l'I.C. précoce, le profil développemental de la parole et du langage chez l'enfant sourd est beaucoup plus proche de celui des enfants entendants, ne dépassant souvent pas un caractère de simple retard quantitatif : cela a permis l'application des mêmes critères de diagnostic que nous employons chez l'enfant entendant et a permis un dépistage de TSL beaucoup plus précis et plus précoce dans la population d'enfants sourds entre 3 et 5 ans (Monfort 2006).

Il faut cependant nuancer cette affirmation qui dépend en partie du type de TSL ; des troubles sur le versant **pragmatique** (sauf l'aspect socio-culturel de celui-ci) sont aisément identifiables chez un enfant sourd (tout autant en langue orale qu'en langue des signes) ; les troubles sur les versants **syntactiques et phonologiques**, autrefois souvent impossibles à différencier des conséquences de la surdité, sont devenus grâce à l'implant plus faciles à détecter, avec seulement un peu plus de retard dans le développement que chez l'enfant entendant ; par contre des troubles **sémantiques** (pauvreté du vocabulaire, troubles d'évocation, difficulté de construction d'unités sémantiques complexes...) restent plus difficiles parce que les résultats linguistiques des enfants implantés, malgré l'excellence des résultats globaux, restent tout de même très variés : la fourchette du développement "standard" reste plus ouverte que chez l'entendant et, par conséquent, l'identification d'un TSL à ce niveau, sauf s'il est très grave (Agnosie Auditive Verbale) prend en général plus de temps.

Les instruments pour mettre ces troubles en évidence sont tout d'abord les **tests quantitatifs**. Ils restent incontournables, malgré leurs limites, pour soutenir une première hypothèse ; la comparaison des résultats avec les barèmes des enfants entendants devra évidemment se

compléter avec celle d'autres enfants sourds présentant des caractéristiques auditives et éducatives similaires.

Il est cependant indispensable d'y ajouter une **analyse qualitative**, organisée à partir de protocoles d'évaluation et qui vont servir à la détection d'anomalies qualitatives du développement linguistique : la dissociation automatico-volontaire anormale, ainsi qu'une réponse exagérée à l'induction par exemple, n'apparaissent que dans les situations spontanées ou dirigées mais différentes de celles que proposent les tests et ce sont des critères liés, entre autres, à l'identification d'une dyspraxie verbale ou d'un syndrome lexico-syntaxique.

Il reste à signaler un détail assez particulier : l'on estimait auparavant incompatible la surdité et le **bégaïement** (c'était d'ailleurs l'un des arguments des différents traitements "auditifs" de ce trouble) : ce n'est plus le cas aujourd'hui et c'est sans doute la conséquence de l'augmentation du nombre d'enfants sourds disposant d'une audition fonctionnelle dès les deux ou trois ans, âge habituel de l'apparition des premiers symptômes de bégaïement.

3.2. Les troubles envahissants du développement (TED)

Les formes les plus sévères des TED se sont toujours distinguées rapidement des effets d'une surdité sur la communication, tant le comportement social et interactif d'un jeune enfant sourd se différencie de celui d'un enfant présentant ce type de pathologie.

Par contre, les formes moins sévères étaient plus difficiles à identifier, soit parce que leur comportement d'isolement relatif pouvait se retrouver chez certains enfants sourds à la personnalité plus fragile ou qui n'avaient pas reçu le bénéfice d'un moyen de communication efficace suffisamment précoce, soit parce que la surdité empêchait presque l'apparition de certains symptômes considérés comme déterminants.

Prenons le cas par exemple du syndrome d'Asperger dont plusieurs traits caractéristiques se situent au niveau de leur langage : prosodie "bizarre", hétérogénéité lexicale, langage "pédant", difficulté de compréhension pragmatique (ironie, formules indirectes...).

Cette "absence" de symptômes positifs explique le fait que le syndrome d'Asperger a toujours été un diagnostic extrêmement rare dans la population d'enfants sourds ; depuis l'apparition de l'I.C., leur fréquence est de plus en plus semblable à celle que l'on retrouve chez les entendants ; ce sont d'ailleurs souvent des cas de réponse "excellente" à l'implant au niveau de la discri-

mination auditive, de la qualité de la parole et de l'acquisition du vocabulaire : cette réussite contribue parfois à une certaine "distraction" des spécialistes et de leur entourage. Leur succès masque en effet longtemps les particularités de leur comportement langagier et communicatif.

Les instruments de détection d'un TED chez les enfants sourds ne sont pas essentiellement différents de ceux que l'on utilise pour l'ensemble de la population : ils se basent sur des questionnaires d'observation dont il faut cependant nuancer, voire éliminer, les items plus directement liés au langage oral mais qui, d'autre part, ne sont pas nécessairement les plus décisifs dans l'établissement d'un diagnostic de TED.

Les études réalisées sur cette population d'enfants présentant à la fois une surdité et un autisme signalent d'importantes différences par rapport à l'évolution des enfants sourds de développement typique mais toujours à partir de résultats positifs par rapport à leur propre évolution (Donaldson, Heavner et Zwolan 2004).

4. LA PRÉSENCE D'UN TROUBLE ASSOCIÉ MODIFIE-T-ELLE LA PRISE EN CHARGE DE L'ÉDUCATION AUDITIVE CHEZ L'ENFANT SOURD PORTEUR D'UN IMPLANT COCHLÉAIRE ?

Si l'implantation est précoce, c'est-à-dire avant ou autour de trois ans, nous n'introduisons pas de modifications importantes sur le plan auditif : comme nous l'avons indiqué plus haut, l'accès à une audition fonctionnelle ne semble pas dépendre beaucoup de la présence d'autres habiletés ou handicaps.

La prise en charge globale doit tenir compte essentiellement des **besoins de l'autre handicap**, qu'il soit sensoriel, intellectuel ou comportemental ; les capacités auditives précoces vont faciliter énormément ce travail.

Par contre, nous savons que **plus l'implantation est tardive**, plus l'éducation auditive a besoin de recourir à des **stratégies d'acquisition plus volontaires et plus formelles** car le cerveau a perdu une partie de sa prédisposition innée et de sa plasticité cérébrale ; c'est alors que des difficultés vont apparaître même sur le plan de l'éducation auditive et surtout sur le plan de la parole et du langage, difficultés qui vont dériver de l'autre handicap puisque les possibilités de compensation cognitive, mnésique ou attentionnelle peuvent se trouver très réduites ou malaisées à mettre en marche.

Il peut même se poser certains problèmes particuliers : introduire une nouvelle sensation, d'origine inconnue, chez un grand enfant porteur d'autisme qui n'a jamais entendu jusque là peut en effet représenter un risque quand on connaît les altérations de la perception sensorielle chez ces enfants.

Il faudrait donc prévoir une assez longue période de désensibilisation et d'entraînement au son à travers d'autres modalités moins invasives (prothèse, amplification traditionnelle, stimulation tactile) avant d'aborder une implantation chez ces enfants ; la programmation devra être encore plus progressive et bénéficier d'un suivi très étroit afin d'éviter des réactions catastrophiques.

Pour les enfants présentant une limitation intellectuelle ou des troubles d'apprentissage, spécifiques ou non, il n'y a pas vraiment de modification significative dans les programmes de stimulation : les deux grandes différences se situent au niveau de la lenteur et de l'étenue des progrès et au niveau de la régulation des attentes parentales.

CONCLUSIONS

L'audition est une voie d'accès à l'esprit de l'enfant : le fait de disposer d'une audition fonctionnelle et d'un accès plus rapide et plus naturel au langage oral a changé d'une manière radicale la vie des enfants sourds pluri-handicapés qui doivent être considérés comme des **candidats prioritaires** à l'implantation précoce.

L'acquisition d'une audition fonctionnelle précoce, grâce à l'I.C., permet un diagnostic beaucoup plus précis et précoce de troubles du développement, soient-ils spécifiques au langage ou d'un ordre plus général, et donc une **réponse éducative et thérapeutique mieux ciblée** et donc plus efficace.

Le bénéfice d'une implantation tardive chez l'enfant sourd pluri-handicapé est réel mais a besoin d'une étude plus individuelle des besoins et des capacités de chaque enfant pour mieux définir les objectifs et les stratégies du programme d'éducation auditive ; c'est spécialement le cas de l'enfant porteur d'autisme. ❖

*Marc MONTFORT, Orthophoniste-Professeur d'enseignement spécialisé
Centre "Entender y Hablar" - Ecole "Tres Olivos"-
Madrid, Espagne*

RÉFÉRENCES

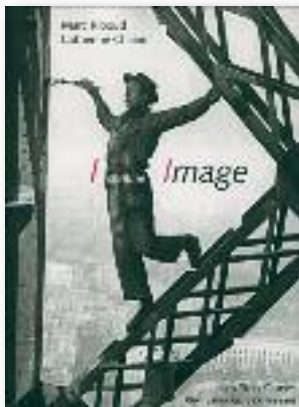
- ◆ Donaldson A.I., Heavner K.S. et Zwolan T.A. (2004). Measuring Progress in Children with Autism Spectrum Disorder Who Have Cochlear Implants. *Archives of Otorhinolaryngology and Neck Surgery*, 130. 666-671
- ◆ Edwards L.C. (2007). Children With Cochlear Implants and Complex Needs : A review of Outcome Research and Psychological Practice. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*
- ◆ Holt R.F. et Kirk K.I. (2005). Speech and language Development in Cognitively Delayed Children with Cochlear Implants. *Ear and Hearing*, 26,2. 132-148
- ◆ Monfort M. (2006). Dysphasie et surdit . In C.Hage, B. Charlier et J. Leybaert : Comp tences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd. Sprimont(B). Mardaga.
- ◆ Waltzman S.B., Scalchunes V. et Cohen N.L. (2000). Performance of Multiply Handicapped Children Using Cochlear Implants. *American Journal of Otology*, 21,3. 329-335.

Du récit graphique en littérature de jeunesse

Le récit graphique que nous avons déjà introduit dans la revue (le lecteur pourra se reporter au numéro 36 de juin 2011) est un support riche pour l'apprentissage de la lecture du jeune sourd.

En effet, contrairement aux adaptations, le jeune lecteur est confronté à une œuvre intégrale. L'articulation du texte et de l'image n'est pas d'ordre didactique mais est consubstantielle à l'avancée de l'histoire ou de la narration.

Le premier ouvrage s'apparente au livre pratique qui invite le lecteur à exercer son attention, mais ici, au service de la numération et par une démarche artistique de reporter photographe. Le second, exclusivement graphique impose l'interprétation. La lecture emprunte, alors, le détour des métaphores et de l'allégorie pour percer le sens du récit. Le dialogue avec l'enfant s'avère, ici, une source inépuisable de richesse pour la construction des représentations. De grand format, il attire beaucoup les très jeunes. Le troisième est un classique de ce que l'on nomme le petit roman qui allie graphisme et texte. Riddell est un maître du genre. Dans le quatrième, Lumignons, Callias choisit un dialogue où l'image advient sur la formulation du texte poétique. Ce bref panorama s'achève avec pour cinquième ouvrage, un classique de Sempé.



Riboud Marc, Chaine Catherine, 1.2.3... image, direction artistique Jean Widmer assisté de Martin Argyroglo Callias Bey et Raffaella Cafarella, Les Trois ourses - Gallimard jeunesse, 2011, non paginé, 14 €. Dès 3 ans.

Après l'abécédaire "I comme Image", paru en 2010, le photographe légendaire de l'agence Magnum, renouvelle en collaboration avec son épouse, la journaliste et écrivaine Catherine Chaine, la proposition d'un ouvrage de photographies qui s'adresse aux enfants de 7 à 107 ans et plus. Le fil conducteur, ici, est le nombre de personnages ou d'objets qui explicitent le classement ainsi que la configuration des représentations qui viennent désigner un symbole numéral : un enfant roulant dans une roue métallique pour le zéro par exemple. Le livre se fait alors livre d'activité. C'est aussi une manière de fouiller la photographie avec l'enfant, de prendre conscience de ce qu'une vision rapide ne permettrait pas de voir. En même temps, ces photos offrent un voyage à travers le monde.

Un chiffre trône donc en rouge, au dessus d'une image ; la photographie contient le nombre désigné par le chiffre et l'enfant doit trouver de quoi il s'agit. Et bien sûr, il faut compter. Mais c'est tellement vivant, chaque photographie appelle tel-

lement une histoire, des questions, que tout ceci est un jeu d'enfant. On met "en correspondance terme à terme" les objets d'une image ou des figures ou des personnages de l'image "avec la suite des mots-nombres" écrits en rouge et que l'on peut dire et montrer à l'enfant. Le livre offre, ainsi, des entrées multiples pour une propédeutique enfantine à la photographie.



Thommen Sandrine, L'Arbre, Autrement, 2012, 32 p. 14,50 €. 9/10 ans.

Voici un récit purement graphique qui se donne pour une allégorie. Le dessin y est abstrait et nécessite l'interprétation du lecteur. C'est une histoire de respect entre l'humanité et la nature où les hommes industriels acceptent de se mettre au diapason de l'ordre naturel symbolisé par l'arbre.

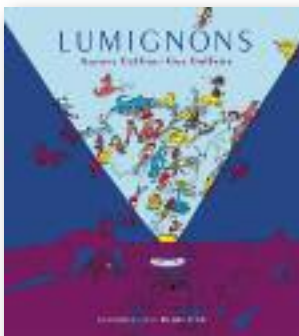
Pour ce faire, ce dernier est personnifié en dragon. C'est là que portera notre critique de ce bel album grand format (270x360 mm). En effet, la personification ne permet pas, contrairement à l'idée sous-jacente à l'œuvre, une prise de conscience directe par l'enfant de l'enjeu du rapport humain à la nature. En effet, la personification est un écran supplémentaire dans l'interprétation à donner aux images. On pourrait, peut-être discuter de

ce vœu s'il s'agissait d'un texte, mais, dans un récit purement graphique, l'image doit être lue au second degré et cela nécessite un lectorat de 9/10 ans et plus. Si c'est à cette tranche d'âge que l'on destine l'œuvre, alors, nous louerons l'album. Nous maintiendrions nos réticences si l'album était destiné à des enfants dès 5 ans. L'allégorie est une figure de rhétorique qui nécessite, nous semble-t-il une réflexion et un arrière plan culturel que l'enfant de 5 ans ne peut avoir. Il est probable qu'il serait perplexe devant les grandes et belles images abstraites de Thommen.



Chris Riddell, Apolline en mer, traduit de l'anglais par Amélie Sarn, Milan jeunesse, 2011, 175 p. 11,50 €. Dès 9 ans.

Les "petits romans" comme il est convenu d'appeler ces récits destinés aux enfants de 8/10 ans renferment des innovations narratives intéressantes. C'est le cas de la série des Apolline de Chris Riddell. Le texte et l'image concourent à égalité à la narration. Parfois, le récit est muet, parfois, le texte supplante l'image. Il n'y a pas une œuvre d'illustration mais bien une œuvre de narration graphique. C'est une aide, bien sûr pour tout lecteur mais le but n'est pas là. En effet, il s'agit simplement de raconter par le dessin. Le roman y gagne en silence et comme le travail éditorial est remarquable, le livre propose à qui le prend un confort de lecture certain. L'histoire, elle-même, met en scène des trolls, des humains avec beaucoup d'humour. La structure narrative est celle du voyage et de la découverte de peuples divers imaginaires.

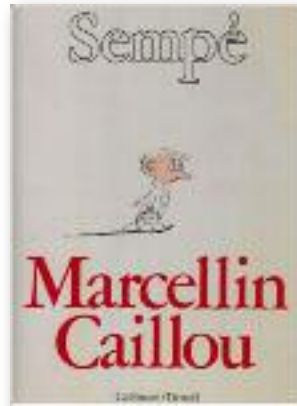


Callias Aurore, Lumignons, poèmes de Guy Gofette, Gallimard-Giboulées, 2011, 52 p. 15,90 €. À partir de 5 ans.

Dix personnages, enfants, dont le prénom commence par un L, dix poèmes de Guy Gofette qui fait basculer une situation initiale décrite par l'image. Le livre déplie alors une double page masquée où la dessinatrice illustratrice évoque l'univers enfantin entre

absurde, imagerie de l'inconscient et humour oulipien. L'alliage du texte et de l'image crée une œuvre riche. Les poèmes sont d'abord des quatrains puis les structures s'enflent jusqu'aux trois derniers poèmes de douze vers. Les rimes sont croisées pour les huit premiers poèmes-personnages pour devenir plate avec les deux derniers.

Un tel album pose la question de la complémentarité texte/image. L'image vient aider l'enfant à interpréter le texte, non pas l'expliquer mais aider à construire des représentations à partir de lui en dehors des stéréotypes représentatives du monde. C'est un album sur lequel il faut s'arrêter, prendre le temps, le temps avec l'enfant ou alors inciter l'enfant à musarder dans les pages pour scruter l'image et du coup relire le texte qui est mis en rapport.



Sempé, Marcellin Caillou, Gallimard, collection Folio junior, 2011, 127 p. cat 5 (1ère éd. Denoël 1969). Dès 6 ans.

"Dire, c'est parfois très violent" écrit Sempé dans *Enfances* paru en 2011 chez Denoël. C'est pourquoi, peut-être, l'œuvre narrative passe-t-elle chez lui par le récit graphique. Dans *Marcellin Caillou* le texte est abondant, sans pour autant choisir la voie de la bande dessinée. Il serait juste parler d'un récit semi-graphique. On retrouve les mêmes thèmes qui depuis quarante années suturent sa création : pas de mépris des autres, pas de satisfaction de soi. "Rien n'est simple" comme l'exprime le titre de son premier livre. On retrouve, aussi, le personnage musicien : "Si je dessine volontiers les musiciens, c'est parce que je suis toujours ému quand je les vois en chemin, qui le violon dans son étui, qui le violoncelle dans sa housse" (entretien à Lire de décembre 2011 p. 98). L'histoire est celle d'une amitié en différences, de retrouvailles à l'âge adulte dans un univers peu touché par le temps ni les usures sociales de notre société. ❖

Philippe GENESTE
Enseignant au CNFEDS,
Professeur de Français au Lycée