

CONNAISSANCES SURDITÉS

Hors Serie N°1 - Septembre 2003

La revue d'ACFOS

Actes du colloque international

ACFOS IV

8, 9 et 10 novembre 2002, Paris

AVANCÉES SCIENTIFIQUES



EDUCATION de l'ENFANT SOURD

Diagnostic de surdité et génétique
Processus développementaux et neuropsychologiques
Avancées technologiques et éducation

Remerciements

Pour son soutien financier à la
**Délégation Générale à la
Langue Française**

Pour leur aide logistique aux
**bénévoles de l'ARPADA Ile-
de-France, AXA ATOUT-
COEUR, Mme Sandrine
Angles, et M. Thomas
Poignavent**

Pour leur contribution à la
publication des Actes, **Pr Paul
Avan, Dr Denise Busquet,
Mme Marie-Claudine
Cosson, Mme Nathalie
Marec et Mme Ginette
Marlin**

Les Actes ont été réalisés en
partie grâce aux transcriptions
des enregistrements des
interventions orales. Bien que
nous y ayons apporté un
maximum d'attention, il est
possible que des erreurs aient
échappé à la relecture. Pour des
raisons techniques nous n'avons
pu restituer qu'une partie des
discussions.

Connaissances Surdités

76 rue Beaubourg
75003 Paris
Tél : 01 48 87 56 25
Email : contact@acfos.org

Revue trimestrielle - Hors Série n°1

Édité par ACFOS action connaissance formation pour la surdité
41 rue de Reuilly
75012 Paris

Tél./Fax. 01 43 40 89 91
Email : gdurand@club-internet.fr
Site web : www.acfos.org

Directeur de la publication

Daniel Parent

Rédactrice en chef

Geneviève Durand

Secrétaire de Rédaction

Coraline Coppin

Maquette

Coraline Coppin

Impression : Flash Grafitti
Le Terme Nord - Route d'Agen
24100 Bergerac

N° de CPPAP : 0904 G 82020

ISSN : 1635-3439

Vente au numéro : 45 €
(France métropolitaine, frais de port inclus. Nous contacter pour
les tarifs pour l'étranger).

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

Avancées scientifiques et éducation de l'enfant sourd

Colloque international placé sous le Haut Patronage de :

*Monsieur Luc FERRY
Ministre de la jeunesse, de l'éducation nationale et de la recherche*

*Monsieur Jean-François MATTÉI
Ministre de la santé, de la famille et des personnes handicapées*

*Madame Marie-Thérèse BOISSEAU
Secrétaire d'état aux personnes handicapées*

Colloque organisé avec le parrainage du :

Bureau International d'Audiophonologie (BIAP)

Présidente du colloque :

Madame Josette CHALUDE

Comité scientifique :

Président : Pr Paul AVAN, Faculté de Médecine de Clermont-Ferrand, France

Dr Denise BUSQUET, Hôpital Trousseau, Paris, France

M. Pierre BONNARD, ANECAMPS, Paris, France

Mme Marie-Claudine COSSON, E.I. Danielle Casanova, Argenteuil, France

Mme Annie DUMONT, Université de Paris VI et Hôpital Robert Debré, Paris, France

Dr Monique DUMOULIN, Centre de Ressources Robert Laplane, Paris, France

Mme Claire EUGÈNE, C.A.P.P., Paris, France

Dr Philippe MARIE, Hôpital St Vincent de Paul, Paris, France

Dr Sandrine MARLIN, Hôpital Trousseau, Paris, France

Comité d'organisation :

Mme Geneviève DURAND

Mme Sylvie ANHOURY-TAMAIN

M. Robert LABADENS

Mme Ginette MARLIN

Mme Coraline COPPIN

Sommaire

Josette Chalude, Présidente d'Acfos Ouverture du Colloque <i>Introduction</i>	8
Paul Avan Des sciences fondamentales à un projet éducatif... un long parcours, qui commence par une relecture	10
DIAGNOSTIC DE SURDITÉ ET GÉNÉTIQUE DIAGNOSIS OF DEAFNESS AND GENETICS	14
Lionel Collet Une expérience lyonnaise de dépistage de la surdité du nouveau-né en néonatalogie (Hôpital Debrousse)	15
Eugène Panosetti Le dépistage auditif néonatal au Luxembourg	19
Bert Van Zanten Faisabilité et mise en oeuvre du dépistage des troubles auditifs aux Pays-Bas	23
James W. Hall III Les tests d'audition électrophysiologiques chez les tout-petits : première étape dans l'intervention précoce sur la perte auditive	29
Questions aux intervenants	34
Françoise Denoyelle Surdités génétiques	36
Hélène Dollfus Bilan des syndromes héréditaires oculo-auditifs	39
Questions aux intervenants	43
Incidences déontologiques, éthiques et psychologiques des données récentes en matière de dépistage précoce, de diagnostic anténatal et de bilan génétique (débat avec la salle) Introduit par :	
- Philippe Mazet	44
- Sandrine Marlin	45
- Danièle Deschamp-Mercadier - Problèmes éthiques soulevés par le diagnostic prénatal de certaines surdités	45
- Geneviève Verveur - Témoignage d'un parent	50
- Claire Eugène - Génétique et psychisme	52
Débat	55

PROCESSUS DÉVELOPPEMENTAUX ET NEUROPSYCHOLOGIQUES DEVELOPMENT AND NEUROPSYCHOLOGICAL PROCESSES	59
Naïma Deggouj Données récentes sur les processus développementaux et neuropsychologiques	60
Nicole Bruneau Développement des aires auditives corticales, données électro-encéphalographiques et interprétation	68
Questions aux intervenants	69
Michèle Mazeau Les troubles neurovisuels chez l'enfant sourd	71
Patricia Trautwein, Ann Levi Neuropathie auditive : diagnostic et gestion au cas par cas	80
Questions aux intervenants	85
Michel Habib Cerveau et traitement temporel de l'information : le modèle des troubles d'apprentissage	87
Christian Lorenzi Traitement temporel des informations auditives et troubles spécifiques	93
Christian Abry Théorie Motrice de la Parole, somatotopie	94
Bernard Golse La structuration psychique de l'enfant et le rôle fondamental des interactions avec l'entourage	98

AVANCÉES TECHNOLOGIQUES ET ÉDUCATION TECHNOLOGICAL ADVANCES IN DEAF CHILDREN'S EDUCATION	104
M.N. Calmels, N. Cochard, O. Deguine, Bernard Fraysse L'implant cochléaire chez l'enfant : bilan, technique chirurgicale et résultats à long terme	105
N. Loundon, D. Busquet, C. Descourtieux, D. Gaillard, C. Rebichon, F. Denoyelle, G. Roger, E.N. Garabédian Indications de l'implant cochléaire chez l'enfant	110
Anke Lesinski Schiedat Les expériences acquises en matière d'implantation cochléaire et les possibilités de procédures diagnostiques objectives	114
Gerard O'Donoghue Les défis posés par l'incidence du dépistage néonatal systématique de la surdité et l'implantation cochléaire pédiatrique	116
Questions aux intervenants	120
Eric Bizaguet Les évolutions techniques récentes en matière d'appareillage	122
Bernard Azéma L'adaptation des aides auditives chez le tout petit (6 mois)	132
Questions aux intervenants	139
Amy McConkey Robbins Comment la Communication Totale influence-t-elle l'efficacité de l'implant cochléaire chez l'enfant ?	141
Marie-Thérèse Le Normand Acquisition du langage chez l'enfant sourd porteur d'un implant cochléaire	148
Sue Archbold L'implantation cochléaire a-t-elle une influence sur les choix éducatifs ?	157

Introduction

Josette Chalude, Présidente d'Acfos

Permettez-moi d'exprimer avant tout les remerciements d'ACFOS à Madame Marie-Thérèse Boisseau et à Monsieur Luc Ferry et Monsieur Jean-François Mattei, les trois ministres qui nous ont accordé leur patronage. Je remercie, en particulier, Madame la secrétaire d'Etat aux personnes handicapées de nous avoir délégué, pour notre séance de clôture, sa conseillère technique, Madame Béatrice de Casson.

Par ailleurs, pour le soutien indéfectible qu'il nous apporte depuis de nombreuses années, j'adresse, en notre nom à tous, nos chaleureux remerciements au Bureau International d'Audio-phonologie.

Ayant satisfait aux devoirs de la reconnaissance, j'ai souhaité consacrer quelques instants à ceux de l'amitié. Notre vice-président Paul Veit nous a quittés le mois dernier dans sa 93^{ème} année. Il fut un des initiateurs et un pilier de notre association, sur laquelle il avait fondé de grands espoirs. Son expérience et son sens du dialogue vont beaucoup nous manquer. Nous invitons ses amis à se joindre à l'hommage qui lui sera rendu dans quelques jours.

J'en viens au sujet qui nous rassemble aujourd'hui. Tout d'abord, merci pour votre fidélité. Vous êtes certes moins nombreux que lors de nos trois précédents colloques, mais la concomitance, en moins d'un mois, de trois rencontres sur des thèmes très voisins, l'explique en partie. Je serais

d'ailleurs tentée de me réjouir de cette abondance, qui m'apparaît comme le signe d'une certaine effervescence autour du renouvellement des concepts concernant l'accès au langage et des interrogations que ce nouveau pose aux praticiens.

C'est en tout cas dans cet esprit qu'a été organisé ACFOS 4, dans le droit fil des colloques précédents. Pourquoi avoir pris pour thème "Avancées scientifiques et éducation de l'enfant sourd", une formulation globalisante qui pourrait résumer, à elle seule, tout notre projet associatif? Comme le dit clairement l'exposé des motifs en tête du programme, il nous est apparu que l'explosion des connaissances et la sophistication des outils étaient en passe de faire de ce début de millénaire un tournant dans l'éducation des jeunes sourds.

Sans doute l'avenir le confirmera-t-il. Mais restons dans le présent. Depuis un quart de siècle, nul ne l'ignore, le pronostic social lié à ce qu'on appelait naguère la "surdi-mutité" est passé peu à peu d'un noir pessimisme à des perspectives de plus en plus dynamiques. Ceux qui y ont contribué sont nombreux à avoir identifié un certain nombre de facteurs de succès, même s'ils ne comprennent pas toujours les raisons de leurs échecs.

Sous cet angle, les travaux d'ACFOS 3 nous avaient confirmé la diversité et la complexité des obstacles au développement qui peuvent accompagner une perte auditive importante et précoce.

Les interrogations qu'ils nous ont inspirées ont été pour beaucoup dans le choix du thème d'ACFOS 4 car les progrès scientifiques récents en modifient rapidement l'éclairage.

On ne peut que se réjouir, pour les parents du futur, et aussi, bien évidemment, pour tous les professionnels de la surdité, que des moyens nouveaux leur rendent la tâche plus accessible et naturelle et qu'ils ouvrent aux enfants - en particulier dans les cas de surdité profonde - des voies plus dynamiques vers l'appropriation de la langue parlée et écrite. D'autant que ces outils nous ramènent à des pratiques éducatives dont les enfants sourds ne bénéficient pas toujours autant qu'il serait nécessaire.

En ce sens, j'attends beaucoup de la conférence inaugurale de Paul Avan pour éclairer mon propos. Avec le secours de sa science, de son expérience et de son humanisme, il compte nous inviter à une "relecture". C'est un exercice auquel, pour ma modeste part, je me livre depuis longtemps. J'aimerais vous transmettre ce qui m'est apparu comme une constante dans l'œuvre éducative : un bon ouvrier peut faire un travail excellent avec un outil médiocre, un mauvais ouvrier ne fera qu'un travail imparfait, même avec un excellent outil.

Certes, il existe des facteurs individuels d'excellence tant chez les professionnels que dans le milieu familial. Mais c'est la qualité de la formation des personnes impliquées dans l'éducation des enfants sourds - quel que soit

d'ailleurs le rôle qu'elles y jouent - qui gage l'amélioration du cursus de ces enfants. J'espère donc - et je le dis très simplement - qu'armés de nouveaux outils par les chercheurs et les experts, nous échapperons à la surenchère des controverses, et que nous veillerons, sinon en spécialistes, du moins en citoyens, à ce que les pratiques éducatives qui leur sont appliquées respectent leur droit à un développement authentique de toutes leurs potentialités humaines. Ce que les institutions françaises sont tout à fait capables de leur offrir, pour peu que deux vertus soient favorisées d'un même mouvement: l'appétit de connaissances et l'appétit de dialogue.

Le texte en tête du programme constate: "des idées anciennes deviennent caduques, d'autres sont renforcées". Au vu de la progression pédagogique de ce colloque et de la qualité exceptionnelle des conférenciers, nous pouvons espérer qu'à l'issue de ces trois journées, nous saurons un peu mieux lesquelles. ACFOS 4, comme nos précédents colloques internationaux, apporte des réponses, mais aussi de nombreuses questions. Il se peut donc qu'il déplace quelques lignes de force... Si mon introduction peu orthodoxe y contribue, tant mieux. L'essentiel est d'essayer d'aller ensemble dans la bonne direction.

Je déclare donc ouvert le colloque ACFOS 4. ♦

From fundamental sciences to an educational project... a long road that begins with rereading

The road for deaf children and their parents usually starts by contacts with medical staff, testing and then a more specific diagnosis. Armed with the audiometry results and once the first hearing aid has been fitted, the parents and the child find themselves in an educational environment where the doctor's, and particularly the audiologist's place is far from automatic (in some systems there is no place at all, or it is refused). So, why are we devoting an entire conference to scientific advances (with a heavy medical bias, it must be said)? Could it be that, thanks to a hypothetical "new doctor", we will suddenly be able to reduce the negative impact of deafness on educational paths? Obviously, doctors would not dream of claiming this sort of influence, which would amount to denying the complexity of taking care of deaf children even in a context of excellent communication. No, the explanation is simpler than that. In less than 10 years, everything we know about deafness - of its molecular causes, its impact on the brain and its cognitive development, the ways of fitting hearing aids to compensate - has changed so radically that a number of things that were taken for granted in the past have now been challenged. For instance, certain forms of deafness that were thought to have no impact other than on hearing sensitivity, now reveal in advance (or a posteriori) certain consequences that were ignored in the past because their logical base was unknown. Other forms of deafness no longer exist. Cases of deafness for which hearing aids could not be fitted 10 years ago can, from quite recently, now be dealt with, often quite easily. The brain's responses to stimulations from its environment are now "visible": we can no longer ignore the impact of one means of transferring information on the other means, or the favourable or unfavourable chronologies for expressing analytical abilities. Or rather, we can, but this means that we accept the idea that we will be ineffective in the long term, or not ambitious enough, or lost in a dead end that others have avoided. Today's society accepts the lack of results but no longer forgives the lack of means, particularly if they are accessible. Hence, the aim of this Acfos conference is to make some of the products of the current revolution in life sciences and cognition as accessible as possible.

Pr. Paul AVAN
Laboratoire de biophysique sensorielle
Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université d'Auvergne-Clermont I
28, Place Henri Dunant, B.P. 38
63001 Clermont-Ferrand Cedex 1
Tél : 33 (0) 4 73 17 81 30 ou 35
Fax : 33 (0) 4.73.28 12 33
E-mail : paul.avan@u-clermont1.fr

Des sciences fondamentales à un projet éducatif : une relecture

Paul Avan

Il est désormais bien admis que pour qu'un projet éducatif dans le cadre d'une surdité ait le maximum de chances de succès, les contributions d'un grand nombre de professionnels doivent se combiner de manière harmonieuse afin que les principaux intéressés, l'enfant sourd et ses parents, puissent avoir la part, centrale, qui leur revient dans le processus. Ceci inclut notamment la liberté d'un choix éclairé entre diverses solutions. C'est pourquoi les tentatives d'appropriation, ou ce qui a pu être vécu comme tel, ont été de plus en plus mal perçues et ce à juste titre. En mettant sur le devant de la scène les sciences fondamentales, et donc l'approche médicale qui est sous-jacente, le colloque ACFOS 4 ne veut certes pas effectuer un retour en arrière intempestif, et encore moins permettre aux médecins de revendiquer une part qui n'est pas la leur (par exemple, en les laissant imposer certaines solutions de réhabilitation, sans réelle implication des parents dans le choix....). Notre intention a été toute autre.

Lorsque l'on analyse les progrès des sciences de la vie ces quelques dernières années, on est frappé de voir que des avancées majeures ont eu lieu dans plusieurs domaines touchant l'audition et la compréhension des mécanismes sous-jacents, de l'organe récepteur, en périphérie, jusqu'au cerveau, et pas

seulement ses zones auditives primaires. Ces avancées ont concerné aussi bien le fonctionnement de molécules que celui de processus cognitifs complexes, de la mémoire, de l'apprentissage, de la plasticité. Fait relativement rare pour des recherches dites "fondamentales", des applications concrètes se sont fait jour immédiatement, sous forme de nouveaux tests de dépistage ou de diagnostic par exemple, ou encore d'appareillages auditifs mieux adaptés. Au contraire, dans les décennies précédentes, les avancées ne touchaient guère que l'organe auditif périphérique, la cochlée, et leurs conséquences pratiques se bornaient à des recommandations que les limitations technologiques ne permettaient pas de mettre en œuvre. Le colloque ACFOS 1 avait coïncidé avec un virage brutal suivi d'une accélération telle que le colloque ACFOS 4 nous a semblé s'imposer, sur un terrain que nous devons presque entièrement redécouvrir.

Pour illustrer très succinctement ce propos, je ne ferai que survoler quelques exemples de chaque grand domaine de progression. Tout d'abord la cochlée. De quelques gènes de surdité connus on est passé en quelques années à des dizaines, dont non seulement l'implication est démontrée, l'association éventuelle avec d'autres déficits organiques est connue (permettant ainsi

d'anticiper de graves troubles de santé ou de développement à venir, et de se préparer à les prendre en compte), mais aussi le rôle est parfois identifié. La connaissance intime du fonctionnement cochléaire a permis de définir des cadres physiopathologiques nouveaux et d'en démystifier d'anciens : ce que l'on prenait pour des surdités d'origine ischémique (notion bien inquiétante qui pouvait cacher d'autres dégâts) est plus vraisemblablement génétique, comme des expériences sur des souris mutantes le suggèrent. Là où l'on attendait plusieurs mois ou années pour déterminer l'existence et le degré d'une surdité, on peut dès la naissance dépister celle-ci, et de nouveaux tests devraient fournir une quantification complète des capacités auditives résiduelles en quelques semaines.

Ceci mérite déjà réflexion. Tout d'abord, sans politique de prise en charge efficace, politique impliquant réellement les parents et les accompagnant réellement dans leur choix sans leur imposer une course d'obstacle, il va de soi que ces belles avancées resteront lettre morte. Elles pourront même devenir nuisibles en démobilisant ceux qui, prévenus trop tôt, se retrouveront perdus sans solution. Ceci doit d'urgence entraîner de notre part une réflexion approfondie, à l'heure où nous sollicitons les pouvoirs publics pour améliorer la logistique du proces-

sus de dépistage. Même sur le plan scientifique pur, la généralisation de méthodes de dépistage auditif telles que les otoémissions a déjà permis de découvrir un groupe d'entités nouvelles échappant à un dépistage trop sommaire, les neuropathies auditives, atteintes spécifiques (et assez rares) du nerf auditif qui entraînent l'incapacité à décoder la parole malgré la présence d'otoémissions signant la normalité d'une partie au moins de la cochlée.

Dans l'immense domaine des circuits cérébraux impliqués dans l'audition, auxquels toute une partie du colloque sera consacrée, les mots clés nouvellement mis en exergue sont imagerie cérébrale (c'est l'outil qui visualise en direct certains processus complexes, et il y a de moins en moins de limitations en termes de complexité), développement, plasticité (en cas de privation sensorielle, mais aussi en cas de mise en place de compensations).

Ceci nous interpelle concrètement, tout d'abord à cause de l'existence de périodes critiques : les mécanismes de compensation se mettent en place plus efficacement à certaines périodes qu'à d'autres, et dans certains contextes plutôt que d'autres. Le calendrier de mise en place d'un projet éducatif ne dépend pas que de ses acteurs, la physiologie rappelle qu'elle aussi a des exigences, et pas forcément plus souples que les autres. Ceci ne se veut pas une mise en garde teintée de reproches, le versant positif de ces remarques est le suivant : la meilleure compréhension des mécanismes impliqués dans l'audition et la parole (on reparlera de boucle audiophonatoire) étaye des pratiques rééducatives, et donne des idées pour les faire progresser. A ce titre, l'imagerie cérébrale ne doit pas apparaître comme LA référence unique autour de laquelle tout doit graviter : ses limitations techniques et ses difficultés d'interprétation en font un outil efficace seulement si ses utilisateurs savent lui poser les bonnes questions, donc

connaissent à fond, sous différents angles neuropsychologiques, pédagogiques et autres, les processus qu'ils cherchent à élucider.

Enfin l'appareillage. L'avènement du numérique et de l'implantable a complété à point nommé les progrès en physiologie et en médecine. Des stratégies de codage plus ambitieuses existent désormais, et le niveau de performances que l'on peut espérer d'un enfant sourd, selon son degré de surdité, s'est brusquement décalé vers le haut, d'autant plus que les indications de telle ou telle approche sont beaucoup mieux cernées. Le mot clé qui en résultera pour les équipes pédagogiques pourrait être le mot "ambition", pour compléter celui déjà bien accepté d'"intégration" pris dans son sens le plus large. Loin d'effacer le besoin qu'ont les parents d'être guidés dans leur choix et soutenus dans leur démarche, ces progrès soulignent la nécessité de faire circuler une information de qualité, objective, et aussi souvent mise à jour que possible. C'est cet accès à l'information qu'ACFOS a choisi comme mission, qu'elle a assuré avec l'efficacité et le rayonnement qu'on lui connaît depuis des années, sous l'influence de personnalités fortes auxquelles je tenais à rendre hommage à titre d'introduction à ce colloque. ♦

Quelques références scientifiques

Mom T, Avan P, Gilain L, Romand R. Monitoring of functional changes after transient ischemia in gerbil cochlea. *Brain Res*, 1997, 751 : 20-30.

Avan P, Magnan P, Smurzynski J, Probst R, Dancer A. Direct evidence of cubic difference tone propagation by intracochlear acoustic pressure measurements in the guinea-pig. *Eur J Neurosci*, 1998, 10 : 1764-70.

Le Calvez S, Avan P, Gilain L, Romand R. CD1 hearing-impaired mice. I: Distortion-product otoacoustic emission levels, cochlear function and morphology. *Hearing Res*, 1998, 120 : 37-50.

Mom T, Bonfils P, Gilain L, Avan P. Vulnerability of the gerbil cochlea to sound exposure during reversible ischemia. *Hear Res*, 1999, 136 : 65-74.

Aidan D, Avan P, Bonfils P. Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions : a report of 2,842 recordings. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1999, 108 : 525-31.

Magnan P, Dancer A, Probst R, Smurzynski J, Avan P. Intracochlear acoustic pressure measurements : transfer functions of the middle ear and cochlear mechanics. *Audiol Neurootol*, 1999, 4 : 123-8.

Avan P, Buki B, Maat B, Dordain M, Wit HP. Middle ear influence on otoacoustic emissions. I : non invasive investigation of the human transmission apparatus and comparison with model results. *Hear Res*, 2000, 140 : 189-201.

Buki B, Wit HP, Avan P. Olivocochlear efferent vs. Middle-ear contributions to the alteration of otoacoustic emissions by contralateral noise. *Brain Res*, 2000, 852 : 140-50.

Mom T, Bonfils P, Gilain L, Avan P. Origin of cubic difference tones generated by high-intensity stimuli: effect of ischemia and auditory fatigue on the gerbil cochlea. *J. Acoust. Soc. Am.*, 2001, 110, 1477-1488

Diagnostic de la surdit  et g n tique

Screening for deafness in new-born babies: case study in neonatology department in Lyon (Debrousse Hospital)

Hearing tests were carried out on 2,565 new-born babies in the intensive-care unit at the Edouard Herriot Hospital in Lyon, using click evoked oto-acoustic emissions, followed in case of failure by a further recording of evoked oto-acoustic emissions and/or precocious auditory evoked potentials. 92.3 % of the babies passed this full testing process. Of the 198 babies with suspected hearing impairments, 120 were not monitored by the team that carried out the testing, but a retrospective study was nonetheless carried out. We will present its findings. The overall results demonstrate that the rate of false alarms with evoked oto-acoustic emissions increases with age. For precocious auditory evoked potentials, the rate is higher with younger new-born babies, weighing less and very premature.

We will discuss the methodological tools for testing (evoked oto-acoustic emissions versus precocious auditory evoked potentials) and their limits.

Pr. Lionel COLLET
Hôpital Edouard Herriot
Pavillon U - Place d'Arsonval
69437 Lyon Cedex 03
Tél. 33 (0) 4 72 11 05 03
Fax : 33 (0) 4 72 11 05 04
E-mail : lionel.collet@chu-lyon.fr

Une expérience lyonnaise de dépistage de la surdité du nouveau né en néonatalogie (Hôpital Debrousse)

Lionel Collet

Transcription de l'intervention orale

Je vous remercie d'organiser ces journées, à la fois sur le thème du dépistage et de l'éducation et sur le thème des avancées scientifiques. Nous avons vu avec l'exposé de Paul Avan, l'extraordinaire avancée dans le domaine de la plasticité que nous ne savons pas encore maîtriser dans le domaine auditif et qu'un jour il nous faudra savoir maîtriser. Quels sont les paramètres qui vont intervenir dans le guidage des axones après privation et réhabilitation auditive, quels sont les paramètres capables d'accélérer le phénomène de plasticité, mais surtout comment peut-on caractériser ces modifications ?

Hormis ce champ, il y a deux grands domaines magnifiques de recherche en ce moment :

■ celui des sciences et des neurosciences cognitives, qui a pour but d'évaluer comment les modifications liées à la perte puis à la réhabilitation auditive - ne serait-ce que partielle -, entraîne des modifications dans d'autres champs qu'uniquement le champ de l'audition. En d'autres termes, peut-on maintenant comprendre les réseaux qui vont modifier les phénomènes mnésiques, attentionnels ou de comportement, après une perte ou une réhabilitation auditive ?

■ L'autre domaine est celui de l'audiologie, au sens nord-américain, c'est-à-dire de l'exploration audiologique, et

des outils à notre disposition. J'apprécie d'avoir entendu le Pr Avan rappeler la question fondamentale qui est celle de l'évaluation objective de l'audition d'un sujet, notamment dans le domaine des basses fréquences. C'est un domaine en pleine évolution, au moins sur le plan scientifique et dans les revues spécialisées. Nous pouvons espérer dans les prochaines années disposer de nouveaux outils à des fins de diagnostic objectif.

Je voudrais vous faire part d'une expérience lyonnaise de dépistage de la surdité en néonatalogie, à l'hôpital pédiatrique Debrousse. Ce travail a été réalisé par l'équipe de l'hôpital Debrousse et le laboratoire du CNRS que je dirige.

Nous n'allons pas nous lancer dans une revue d'études épidémiologiques mais rappelons quelques chiffres pour poser le problème :

■ la surdité congénitale a une prévalence d'environ 1 pour 1000 chez le nouveau-né. Mais dans des unités de néonatalogie qui nous intéressent ici, les chiffres vont être de 1 % à 2 %, donc un ratio dix à vingt fois plus important. Chez ces enfants, grands prématurés, victimes de divers troubles néonataux, qui heureusement survivent, on constate de l'ordre de 4 à 7 fois plus de surdités que chez les nouveaux-nés à terme.

A l'hôpital Debrousse, depuis 1993, de

manière systématique, près de 3000 nouveaux-nés considérés comme à risques selon les critères rappelés dans le rapport de l'ANAES que présidait le Pr Eric Truy, ont été testés en associant les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) et en cas de suspicion de surdité, des potentiels évoqués (PEA) et un examen ORL. Sans trop entrer dans la technique, pour ceux qui connaissent les outils, j'indique que les oto-émissions provoquées étaient testées avec le matériel de Kemp (ILO), soit avec des stimulations par des clics non linéaires à une intensité de 80 dB et un temps d'analyse de 20 millisecondes, c'est-à-dire un protocole classique de recherche d'OEAP.

Les PEA étaient testés à 3 intensités : 90, 60 et 30 dB ; si nous n'avions pas de valeur à l'une de ces trois intensités nous prenions des intensités intermédiaires. Nous avons testé ainsi 2000 prématurés et 553 nouveaux-nés à terme mais admis dans une unité de néonatalogie. Les âges conceptionnels allaient de 35 à 40 semaines et il y avait 55 % de garçons pour 45 % de filles.

Une règle absolue à laquelle nous tenons et sur laquelle je reviendrai, c'est que nous n'enregistrons jamais les otoémissions dans les premières 48 heures. Pourquoi ? parce que nous avons déjà publié il y a une dizaine d'années des observations qui montraient, chez des nouveaux-nés à terme, dans les heures qui suivent la nais-

sance, qu'on ne trouve que 30 % à 35 % d'OEAP, alors que 5 jours après on en trouve pratiquement 100 %. C'est un élément fondamental qui peut expliquer les différences dans la littérature sur la sensibilité des otoémissions selon les équipes ou les pays. Selon le moment après la naissance choisi pour faire l'enregistrement des OEAP, le pourcentage de présence est fondamentalement différent. Il est un peu exaspérant de voir les pourfendeurs des OEAP comme test de dépistage, expliquer que la sensibilité est mauvaise, sans dire combien de temps après la naissance l'examen a été réalisé. Je rappelle qu'en France, les mères restent en moyenne un peu plus de trois jours dans la maternité, alors que dans d'autres pays, l'accouchement se pratique en ambulatoire. Cette notion me paraît fondamentale dans la discussion que nous aurons tout à l'heure.

Les résultats de notre étude regroupent les données d'enfants de bas âge gestationnel, 24 à 31 semaines, ceux qui restent des prématurés mais avec un âge gestationnel de 31 et 37 semaines, et des nouveaux nés à terme.

Les enfants qui ont des OEAP présentes sont plus nombreux dans la tranche 31-37 semaines qu'en dessous. Il y a un effet âge gestationnel sur la réussite au test.

D'autre part, nous sommes partis de 2 565 nouveaux nés. 2 151 avaient des OEAP présentes.

414 n'en avaient pas. Nous avons retesté en otoémissions ces 414 enfants, 95 en avaient lors du re-test. Certains sont partis aussitôt aux PEA, 88 en avaient. Mais nous avons d'une part 132 échecs aux OEAP et d'autre part 99 nouveaux-nés qui ont disparu (perdus de vue).

Intéressons-nous à ces 132 échecs sur 2 565 enfants :

- 33 ont des PEA précoces
- 78 n'ont pas de réponse aux PEA, ne serait-ce qu'à 30 dB
- 21 sont perdus de vue.

Si nous reprenons l'ensemble de ces chiffres :

- 2 565 nouveaux nés
- 120 ont eu des échecs, mais ont été perdus de vue
- 78 échecs aux PEA, chiffre important.

Examinons maintenant les facteurs de risque :

On trouve tout un ensemble de facteurs de risques : traitements ototoxiques, détresse respiratoire, oxygénothérapie, ventilation artificielle...

Nous allons nous intéresser à ces deux derniers groupes. Que constatons nous ? Selon la durée d'oxygénothérapie ou la durée de ventilation mécanique, on observe que ceux qui n'ont pas d'OEAP ont eu un temps plus important d'exposition à l'oxygène ou de ventilation. D'une manière générale, ceux chez qui nous avons trouvé qu'il y avait une perte auditive étaient ceux ayant été soumis à des durées d'exposition significativement plus élevées. Nous avons donc retrouvé ces facteurs de risque, connus dans la littérature.

Autre question fondamentale qui est apparue, celle des perdus de vue, d'autant plus que ces perdus de vue peuvent correspondre à des enfants chez qui on a des raisons de soupçonner une surdité.

Sur les 198 nouveaux-nés avec un échec, 120 n'ont pas été suivis par l'équipe qui a procédé au dépistage. Nous avons cherché à recontacter les familles quelques années après. Parmi ceux qui ont répondu sur les 120, nous avons constaté qu'on trouvait 34 nouveaux-nés qui étaient pris en charge pour surdité (ce qui représente 1,3 % du total des 2 564 du départ) et 32 autres

qui étaient pris en charge en orthophonie pour un trouble du langage.

Cela nous a appris aussi qu'il y a des enfants qui n'ont pas bénéficié de ce dépistage pleinement, parce qu'il y a des prises en charge qui n'ont pas été réalisées immédiatement ou dans les premiers mois. On a constaté des cas d'appareillage deux ou trois ans après le diagnostic de surdité et cela renvoie au point qu'a soulevé le Pr Avan, c'est l'après dépistage.

Il y a l'exemple intéressant de cet enfant prématuré, chez qui nous n'avons pas trouvé d'otoémissions dans l'oreille gauche, il en avait dans l'oreille droite. Nous reconstruons deux semaines après, même chose. Nous reconstruons avec les PEA un an après. Le seuil est toujours normal à droite et il y a une perte auditive à gauche. Il n'est pas pour autant pris en charge, 4 ans après, voilà son audiogramme : courbe normale à droite, perte auditive à gauche. Nous ne sommes plus dans la surdité profonde. Quelle conduite tenir dans le cas de dépistage d'atteinte auditive unilatérale ?

Je veux aussi rappeler qu'il y a des neuropathies auditives, entité nosologique nouvelle qu'on peut résumer ainsi : les patients ont des OEAP présentes mais n'ont pas de PEA, ou alors ils sont très altérés. Lorsqu'il y a des OEAP c'est que la cochlée fonctionne, s'il n'y a pas de PEA c'est que le message ne part pas, ou part mal, ou est désynchronisé sur les voies auditives. Même si on ne connaît pas bien la prévalence des neuropathies, certains auteurs sont allés jusqu'à annoncer qu'en néonatalogie, près d'un enfant sur deux ayant une surdité pourrait présenter une neuropathie auditive. Même si ce chiffre n'est pas encore documenté, il est assez important pour qu'on s'accorde à dire que cette population de néonatalogie est la population la plus à risque pour la neuropathie auditive, et dire qu'il faut des méthodes de dépistage très spéci-

fiques chez ces enfants.

Quel protocole de dépistage utiliser ? Quitte à être provoquant, notre position à Lyon est la suivante. Les enfants à risque en néonatalogie doivent avoir des OEAP et des PEA, puisqu'il y a chez eux un risque important de neuropathie auditive et qu'il faut l'association des deux pour la diagnostiquer.

Pour les enfants nés à terme et sans facteur de risque, la discussion se résume à poser trois questions :

- *quelles méthodes*
- *quand*
- *quel est le coût en termes médico-économiques.*

Je ne répondrai pas à ces trois questions, mais je ferai des commentaires.

Il y a près de 20 ans que je travaille dans le domaine des explorations sensorielles. Ce que l'on peut constater c'est qu'il existe une extraordinaire relative des techniques dans le temps et dans l'espace. On voit apparaître des techniques nouvelles, mais elles n'apparaissent pas au même moment dans tous les pays. Lorsqu'on regarde la littérature, et qu'on compare ce qui se fait dans un pays donné, évalué par rapport à un autre, il y a des pays qui très tôt ont fait le choix des OEAP (Royaume Uni), d'autres le choix des PEA (certaines équipes américaines). D'autres disent qu'il faut associer les OEAP en première intention et les PEA en cas d'échec.

Autre élément : aujourd'hui arrivent les techniques automatisées où nous n'avons plus de courbe sur l'écran. On sait seulement si l'appareil détecte des otoémissions ou pas, s'il y a des potentiels évoqués ou pas et la personne qui fait ce test peut être moins qualifiée qu'auparavant.

La littérature américaine récente plaide en faveur des potentiels évoqués. Je

suis heureux que le Pr Hall soit ici pour que nous puissions en discuter. Je ne pense pas que les arguments américains s'appliquent à la France. Leurs arguments dans la littérature sont des arguments de sensibilité et de coût.

L'argument de sensibilité : concernant les otoémissions, je rappelle ce que j'ai dit : cela dépend du moment de l'examen, si on attend la 4^e journée, la sensibilité est très bonne.

L'argument de coût : j'ai revu des articles qui essayaient d'évaluer le coût du dépistage ; on expliquait qu'aux Etats-Unis cela coûte moins cher de réaliser les PEA automatisés que des otoémissions. Deux éléments sont à prendre en compte. Dans les PEA automatisés vous avez du consommable, des électrodes qu'il faut changer pour chaque enfant. Dans une otoémission, la sonde peut être utilisée sur un grand nombre d'enfants. Mais aux Etats-Unis, alors que les PEA automatisés étaient réalisés par les infirmières du service, les otoémissions étaient réalisées par des médecins audiologistes, un corps qui n'existe pas en France. L'audiologiste étant mieux rémunéré que l'infirmière, on arrive à un coût plus grand pour les OEAP.

Si nous pouvions financièrement en France proposer systématiquement à tous les enfants nés à terme l'association OEAP et PEA, ce serait merveilleux. Mais si nous devons faire un choix, ce sont d'abord les otoémissions acoustiques en première intention, mais avec un personnel bien formé. Je pense que c'est un métier de réaliser des explorations auditives et que ce métier s'apprend. Je pense qu'il faut un corps de spécialistes dans ce domaine. L'examen doit être réalisé le plus tard possible avant la sortie de la maternité, puisque nous avons la chance d'avoir des durées de séjour plus longues que dans d'autres pays. S'il y a eu deux échecs aux OEAP, on pourra réaliser les PEA qui pourront se faire dans la foulée

du 2^e échec aux OEAP. ♦

Neonatal hearing screening in Luxembourg

As a result of problems related to hearing screening at the age of 6-9 months, a study of universal screening by oto-emissions was performed in the ENT department of the CHL hospital. During a period of 18 months, 2779 newborn babies were tested in the Well Baby Care Unit and in the NICU department. Considering the results, the Ministry of Health decided to extend screening by oto-acoustic emissions to all the maternities of the country.

Until August 2000, testing was carried out on a voluntary basis in hearing centres outside the hospitals. Due to a 75 % coverage, screening was finally introduced by the end of 2000 in the 7 maternities of the country and in the NICU department. The Ministry of Health provided 4 speech therapists who examined the neonates in the maternities and in the NICU.

Between January 1 2001 and June 30 2002 92.8% of neonates could be tested during their hospital stay. If testing was impossible the infants were called to a hearing centre during the next 2 months. 90.7 % of babies passed the screen and 9.1 % were transferred to an ENT doctor for repeated OAE tests and/or for further audiological investigations. 1 profound deafness and 4 severe cases of deafness could be diagnosed so far. The authors discuss the insufficient feedback between ENT doctors and the Audiological Department of the Ministry of Health.

A short hospital stay was responsible for an uncomplete coverage of screening tests which should also be performed during week-ends and holidays. Linking birth allowances with hearing screens seems to be a solution for obtaining 100% coverage of testing. A better collaboration should be guaranteed between ENT doctors and the Ministry of Health. Finally, centralization of investigations and results could hopefully optimize the moment of intervention in deaf young children.

Eugène PANOSETTI
Centre Hospitalier de Luxembourg
Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale
L-1210 Luxembourg
E-mail : Panosetti.Eugene@chl.lu

Dépistage auditif néonatal au Luxembourg

E. Panosetti et E. Rasqué

Introduction

Le Grand-Duché de Luxembourg, Département des Forêts sous Napoléon, est un petit pays de 460 000 habitants pour 2 586 km². En moyenne 5 500 naissances annuelles sont enregistrées dans 7 maternités de tailles différentes.

Le Centre Hospitalier de Luxembourg-Ville dispose d'un Service de Néonatalogie avec Soins Intensifs. Le Service d'Audiophonologie du Ministère de la Santé est chargé du dépistage auditif depuis 1960. Ce service se compose d'orthophonistes et d'audiophonologistes qui assurent également l'appareillage auditif chez l'adulte et chez l'enfant. Ce service d'audiophonologie regroupe 10 centres répartis sur le pays.

Depuis 1960, le dépistage auditif était effectué sur un modèle semblable à celui des Pays-Bas : un examen auditif par réactométrie était réalisé entre l'âge de 6 et 9 mois après convocation de l'enfant mais sans base obligatoire. Le dépistage était ensuite répété à l'âge de 30 mois et de 60 mois.



Figure 1 : Enregistrement des Oto-émissions acoustiques

Etude pilote

Une étude pilote a été effectuée par le Service d'ORL du Centre Hospitalier de Luxembourg pendant 18 mois entre le 01/05/1995 et le 31/10/1996.

2 779 nouveau-nés avaient été testés, regroupant 2 458 nouveau-nés "normaux" (c'est-à-dire non à risque) et 321 nouveau-nés hospitalisés en Soins Intensifs de Néonatalogie.

L'algorithme utilisé prévoyait en cas d'échec au 1^{er} test par oto-émissions la réalisation d'un 2^{ème} test par oto-émissions avant la sortie de l'hôpital. En cas de nouvel échec, un 3^{ème} test était effectué avant l'âge de deux à trois mois.

Si les oto-émissions restaient absentes, une tympanométrie ainsi que des potentiels évoqués auditifs étaient réalisés.

Lorsque les oto-émissions étaient présentes, l'enfant n'était plus convoqué jusqu'à l'âge de 30 mois et de 60 mois.

En examinant les résultats selon le moment de réalisation du dépistage, il apparaissait que le meilleur moment pour la réalisation du test par oto-émissions était situé entre le 4^{ème} et le 5^{ème} jour avec 95,1 % de réussite au 1^{er} test d'oto-émissions.

Si les oto-émissions étaient mesurées entre la 24^{ème} et la 48^{ème} heure, 67 % de bonnes réponses étaient enregistrées alors que 75,7 % de bonnes réponses étaient retrouvées entre la 48^{ème} et la 72^{ème} heure.

Cette étude pilote a montré que dans le groupe des enfants sans risque, 97 % des nouveau-nés hospitalisés à la Maternité avaient réussi le test par oto-émissions.

Dans le groupe à risque correspondant au groupe des enfants hospitalisés en Néonatalogie et Soins Intensifs, 92,5 % des enfants avaient un dépistage normal avec présence d'oto-émissions.

Dans le groupe des enfants sans risque, 1 % ont dû être testés par des potentiels évoqués auditifs.

Par contre, parmi les nouveau-nés à risque, 4,7 % des enfants ont nécessité des potentiels évoqués auditifs. Dans cette étude 0,28 % des enfants ont présenté une surdité sévère.

Etude des oto-émissions à la naissance chez les nouveaux-nés aux soins intensifs néonataux

Ce travail a analysé 617 nouveau-nés (au-delà de 35 semaines de gestation) examinés par des oto-émissions acoustiques en néonatalogie.

Au 1^{er} test, 82,7 % des nouveau-nés avaient réussi le test et après 2 autres essais, le taux de réussite a atteint 91,2 %. Après échec au 1^{er} dépistage 3,6 % des nouveau-nés ne sont pas revenus à une convocation.

Les potentiels évoqués auditifs ont été nécessaires dans 5,2 % des cas et leur réalisation a permis de mettre en évidence une surdité dans 1,3 % des cas.

Malheureusement 4,2 % des nouveau-nés de ce groupe (26 cas) ont été perdus de vue.

Situation actuelle du dépistage auditif néonatal universel

Depuis novembre 2000, le dépistage auditif néonatal universel est réalisé dans toutes les maternités du pays. Depuis le 1^{er} janvier 2001, ce dépistage est également effectué systématiquement dans le service des Soins Intensifs Néonataux du Centre Hospitalier de Luxembourg.

Une équipe de 4 orthophonistes (1,75 EPT) dispose de 4 appareils portables, d'un appareil de réserve et d'un appareil fixe pour mesurer les oto-émissions.

Récemment, des appareils à dépistage rapide ont été acquis, permettant un gain de temps.

Le dépistage par oto-émissions est effectué tous les jours ouvrables dans les 5 maternités majeures et 3 jours par semaine respectivement 2 jours par semaine dans les 2 maternités plus petites.

Dans l'unité de Soins Intensifs Néonataux des examens de dépistage auditif ont lieu tous les jours.

Le dépistage est réalisé au moins 48 heures après la naissance pour les deux oreilles.

Si les oto-émissions sont absentes, l'enfant est transféré vers un confrère ORL qui répétera les oto-émissions et continuera si nécessaire les investigations audiologiques complémentaires.

Si le test est impossible ou si le bébé ne peut être testé pour une autre raison, une date de convocation est donnée aux parents pour les semaines suivantes.

Résultats du dépistage universel actuel

Pendant la période du 01/01/2001 au 30/06/2002, 7 885 naissances ont été enregistrées et 7 320 nouveau-nés (92,8%) ont été dépistés pendant leur séjour à l'Hôpital.

Lorsque le test était perturbé en raison des cris de l'enfant, ou si l'enfant était absent lors du passage de l'orthophoniste, une convocation a été donnée aux parents pour un test à effectuer dans les 2 mois qui suivent la naissance.

Aux Soins Intensifs de Néonatalogie les oto-émissions ont été enregistrées peu de temps avant la sortie du service.

Pendant cette période, 6 642 enfants ont passé le test avec succès (90,7 %) tandis que 668 nouveau-nés (9,1 %) ont été transférés aux confrères ORL pour répétition du test et éventuels examens complémentaires.

Ce chiffre important de 9,1 % s'explique par le fait que l'équipe de dépistage a préféré transférer l'enfant vers un confrère ORL plutôt que de prendre le risque de laisser passer une surdité.

Dans l'analyse des résultats depuis janvier 2001, une surdité profonde et 4 surdités sévères ont pu être diagnostiquées correspondant ainsi à 0,07 % des naissances.

Pour les cas transférés aux ORL, seulement 59,2 % des réponses ont été reçues aux Services Audiophonologiques du Ministère de la Santé.

Dans la moitié des cas (53,8%), les oto-émissions avaient été normales au 2^{ème} enregistrement. Nous ignorons cependant si ces enfants ont vraiment consulté un ORL ou si les parents ont refusé la répétition des tests de dépistage. En principe, ce chiffre de 0,07 % devrait donc être plus élevé puisque nous ne disposons pas encore de tous les résultats.

En comparant le nombre des transferts ORL en 2001 et en 2002 il ressort une diminution des transferts de 9,7 % en 2001 à 7,7 % en 2002.

Quand l'accouchement avait eu lieu en ambulatoire ou lorsque la durée de séjour de la mère et de l'enfant était inférieure à 48 heures ; le dépistage auditif n'a pas pu être réalisé à la Maternité.

Ce problème était également rencontré quand des jours fériés successifs, n'ont pas permis la réalisation du dépistage. En effet, jusqu'à présent ce dernier n'est réalisé que les jours ouvrables.

Les refus des parents pour un dépistage auditif du bébé était très rare et estimé à 2 cas sur 1 000.

Les nouveau-nés qui n'avaient pas pu être examinés lors de leur séjour hospitalier ont été convoqués pour un 2^{ème} test par oto-émissions. Parmi ces 617 nouveau-nés reconvoqués, seulement 52 % sont effectivement venus au dépistage.

Les raisons pour lesquelles 9,9 % des enfants n'ont pu être examinés à la maternité sont donc liées à un accouchement ambulatoire ou à un séjour hospitalier entre 24 et 48 heures. Des problèmes d'adresse et des problèmes techniques étaient plus rares.

En considérant les nouveau-nés hospitalisés aux Soins Intensifs Néonataux pendant cette même période de 18 mois, 101 nouveau-nés, (66,4 %) avaient des oto-émissions normales. Pour différentes raisons, 25 % n'ont pu être testés et ont été convoqués pour un nouvel examen par oto-émissions aux Services Audiophonologiques.

Malheureusement, seulement 4 nouveau-nés ont effectivement été présentés pour un nouvel examen de l'audition.

Finalement, 8 enfants (5,2 %) des Soins Intensifs Néonataux ont été transférés pour des examens complémentaires auprès des confrères ORL.

Conclusions

■ Notre expérience a démontré que le dépistage auditif néonatal doit se faire obligatoirement pour tous les nouveau-nés pendant l'hospitalisation à la Maternité ou aux Soins Intensifs de Néonatalogie. En effet, lorsque le nouveau-né quitte l'hôpital sans que le dépistage ait pu être réalisé, la probabilité pour que les parents ne répondent pas aux convocations ultérieures est très élevée.

■ Notre expérience a démontré qu'environ 50 % des bébés convoqués n'ont pas été représentés aux Services Audiophonologiques pour des investigations audiolinguistiques.

■ Dans la population des enfants à risque ayant séjourné longtemps dans le Service de Néonatalogie, et des Soins Intensifs Néonataux, le nombre des enfants qui ne sont pas revenus est encore plus élevé atteignant 90 % de ce groupe.

■ Par ailleurs, en raison des hospitalisations de courte durée, le dépistage doit être possible 7 jours sur 7 à la Maternité et aux Services des Soins Intensifs Néonataux. L'organisation du dépistage auditif néonatal universel nécessite un personnel et un matériel adéquats permettant la réalisation de

ces examens également les samedis, dimanches et jours fériés.

■ Lorsqu'il y a un doute sur la présence d'oto-émissions, l'enregistrement doit être répété, de préférence à la Maternité.

■ Le cas échéant, un transfert sera envisagé dans un Centre d'Audiophonologie pour des examens complémentaires et une prise en charge précoce de la surdité.

■ Une centralisation des données et un suivi à long terme par un Centre d'Audio-Phonologie est indispensable.

■ A notre avis, le couplage de dépistage auditif néonatal à la prime de naissance pourrait contribuer à ce que le dépistage auditif néonatal englobe effectivement 100 % des naissances.

■ Enfin, le dépistage auditif néonatal doit être réalisé en collaboration avec les confrères ORL et pédiatres et il doit être répété à l'âge de 30 mois et à l'âge préscolaire (60 mois).

■ En cas d'événement pouvant affecter l'audition (infection, traumatisme etc.) ou en cas de retard de langage, le bilan auditif doit être répété. ◆

Feasibility and implementation of neonatal hearing screening in The Netherlands*

Universal hearing screening is done in the Netherlands since the mid sixties of the last century. Babies are screened at the age of 9 months by the preventive health care system, which runs well baby clinics in every baby's neighbourhood and reaches 95 % of all babies in their first year of life. In the Netherlands universal neonatal hearing screening cannot be done in the hospital environment shortly after birth. About 32 % of the babies are born at home. During pregnancy most women in the Netherlands are guided and medically controlled by certified midwives. If the pregnancy evolves uncomplicated many women decide for their own home as location for the delivery. Therefore the coverage of a universal hospital based neonatal screen would be less than 70 % and thus useless.

Since 1995 a number of trials have been done to find out how the neonatal screening can be done either at the baby's home or in the Well Baby Clinic. It was shown that screening can be done under these conditions with high quality and in April 2002 the Dutch government has decided for the replacement of the existing 9-month's hearing screen by a neonatal screen. The screening protocol comprises three stages, the first two being done by automated OAE-screening, and the third stage by automated ABR-screening. Over a 3-year period the implementation will be completed and it is expected that coverage of the neonatal population of at least 95 % will be reached. By the end of this year about 12 % of the neonatal population will be covered. In this presentation the results of the trials and the why and how of the implementation will be presented.

* English version available on www.acfos.org

Bert van ZANTEN
Erasmus MC-Sophia Children's Hospital
P.O. Box 2060, 3000 CB Rotterdam
The Netherlands
Email : vanzanten@kno.fgg.eur.nl

Faisabilité et mise en oeuvre du dépistage auditif néonatal aux Pays Bas

Bert Van Zanten

Traduit de l'anglais

Introduction

Aux Pays Bas, environ 60 organisations de prévention en matière de Santé, organisées régionalement, s'occupent des programmes légaux de vaccination pour les bébés et enfants, aussi bien que des programmes de dépistage des maladies métaboliques et des déficits sensoriels. Ces organisations gèrent un réseau très dense de dispensaires (Well Baby Clinics). Chaque famille peut trouver un dispensaire proche de son lieu d'habitation. Les bébés y vont régulièrement, leur développement étant surveillé par des infirmières et des pédiatres. Cette structure de prévention est possible et financièrement viable grâce à la forte densité de population des Pays-Bas.

Depuis le milieu des années 60, le dépistage auditif est effectué dans les dispensaires chez les bébés de 9 à 11 mois. Il s'agit d'un test comportemental en 3 étapes. Le taux d'alarmes de ce test est de 7 %, ce qui est élevé. A l'origine, ce dépistage était destiné à trouver les bébés avec une surdité permanente, en pratique de nos jours la plupart des bébés dépistés positifs ont une otite séro-muqueuse. La nécessité de traiter cette affection a été très controversée aux Pays-Bas ces dix dernières années. Ces bébés non porteurs de surdité permanente polluaient et polluent encore le dépistage orienté vers la découverte de surdités permanentes. Ceci dégrade la qualité du dépistage et la bonne volonté des parents et médecins vis-à-vis d'une démarche diagnostique après un résultat de dépistage alarmant. La baisse de qualité du dépistage actuel et la mise à disposition de méthodes capables de mesurer la fonction auditive des nouveaux-nés m'ont fourni, ainsi qu'à beaucoup d'autres, la motivation pour lancer et pousser à la mise en oeuvre d'études de faisabilité d'un dépistage auditif néonatal.

Un programme de dépistage auditif néonatal basé sur l'hôpital n'est pas faisable en Hollande car la couverture d'un tel programme serait trop faible. Aux Pays-Bas, 30 % à 35 % des bébés naissent à la maison. Pour la plupart des 65-70 % des cas restants, la mère et le bébé quittent l'hôpital dans les 12 à 18 heures. Un programme basé à l'hôpital couvrirait sans

doute au mieux 50 % des bébés. Les grossesses sont suivies et contrôlées de 3 mois à une semaine après la naissance par des sage-femmes diplômées, des médecins généralistes ou, pour une petite proportion de femmes, par un gynécologue. A un certain stade de sa grossesse, la femme enceinte décide si elle va accoucher à la maison ou à l'hôpital, selon des critères pratiques et de sécurité. En cas d'accouchement à la maison, un transfert de dernière minute à l'hôpital est toujours une option, puisque pratiquement tout le monde habite à moins de 30 minutes d'un hôpital. Les soins directs à la mère et au bébé sont donnés à la maison par une infirmière à domicile et la sage-femme ou le médecin généraliste, pendant environ une semaine post partum. Etant donnée cette structure des soins périnataux, aux Pays-Bas, le dépistage auditif néonatal doit se faire soit à la maison, soit dans un dispensaire.

Essais de faisabilité

Pendant nos propres études sur les otoémissions acoustiques (OEA) nous avons acquis la conviction, autour de 1992, qu'il était techniquement et économiquement possible de faire un dépistage néonatal universel. Un programme national de dépistage ne peut être géré par un hôpital universitaire, mais une coopération continue avec les organisations responsables du programme de dépistage auditif existant était possible. Notre avis était de combiner un dépistage par OEA avec le dépistage de la phénylcétonurie, également pratiqué à la maison.

A peu près au même moment, deux pédiatres commençaient des essais de dépistage auditif par potentiels évoqués auditifs automatiques (PEAA), à la fois en soins intensifs néonataux et chez des bébés bien portants de dispensaire. Depuis 1995, les résultats d'essais de faisabilité étaient publiés (principalement dans des articles et rapports en néerlandais). Ces études sont résumées ci-après.

Essai n° 1

L'essai 1 a été effectué par van Zanten & van der Lem

(1998). Un total de 487 nouveaux-nés ont été testés à la fois à la maison et en dispensaire. Le but était de déterminer lequel des deux sites était le meilleur. Un test réussi était défini par des OEA présentes attestées dans les deux oreilles. Les tests étaient pratiqués par des personnels entraînés en audiologie au moyen de l'équipement ILO88 (Otodynamics) avec une évaluation experte des OEA enregistrées. Les enregistrements étaient en bande large (0,7 à 6,25 kHz) sans coupure basse fréquence en temps réel. Les résultats sont donnés dans le tableau 1. Il est clair que la condition dispensaire, avec un taux total de patients à revoir de 5,8 %, est la plus mauvaise, en comparaison des 1,6 % à la maison. Mais il est également clair qu'un dépistage répété est meilleur. Si le test était répété une fois, le taux total à revoir descendait à 0,6 %.

Site de test	Maison	Dispensaire	Les deux
N-nouveaux-nés			
inclus	545	487	487
%-testés bilatéralement			
avec succès technique	98.7	94.3	98.8
%-échecs techniques bilatéraux	0.4	3.1	0.2
%-OEA bilatérales prouvées	92.1	86.4	97.3
%-OEA unilatérales prouvées	6.1	7.8	2.1
%-Référés à cause d'un échec technique ou d'une absence d'OEA uni- ou -bilatéral	1.6	5.8	0.6

Tableau 1: Résultats d'un test de dépistage par OEA en 1995. On essayait de dépister chaque oreille de nouveau-né deux fois, une à la maison et une deuxième au dispensaire.

L'essai 2 a été réalisé par Oudesluys-Murphy & Harlaar (1995). Le test par PEAA était effectué à la maison avec une répétition après une semaine. Le système ALGO-1 (Natus) était utilisé. Les infirmières de dispensaire faisaient les tests. Un test réussi était défini comme des PEAA enregistrables dans au moins une oreille. Les résultats sont résumés dans le tableau 2.

- N-nouveaux-nés inclus :	284	
Test incomplet pour 7		
- N-nouveaux-nés avec dépistage complet :	277	100 %
- N-succès unilatéral ou bilatéral :	266	96 %
- N à revoir bilatéral :	11	4 %

Tableau 2: résultats d'un essai par PEAA avec répétition

par Oudesluys-Murphy & Harlaar (1995).

L'essai 3 était une comparaison entre OEA et PEAA (Lem et coll., 1998). La question était de déterminer laquelle des deux méthodes était la plus fiable et donnait le plus de réussite lorsqu'elle était pratiquée par des infirmières de dispensaire. Chaque nouveau-né inclus était dépisté au dispensaire avec soit le ILO88 (Otodynamics) comme testeur d'OEA (de nouveau, large bande, sans coupure basse fréquence en ligne et avec évaluation automatique relative à la présence ou l'absence de réponse), soit avec l'Algo-1E (Natus) pour les PEAA. Un test réussi était défini par des PEAA ou des OEA présents attestés dans les deux oreilles. En cas de sujet à revoir, un deuxième test était refait une semaine plus tard, de nouveau au dispensaire. L'équipement de dépistage par OEA (PC et logiciel) a donné lieu de manière significative à plus de problèmes techniques et, de manière concomitante, plus d'échecs que l'équipement de PEAA. Pendant l'essai, la décision a été prise d'arrêter les OEA jusqu'à la résolution des problèmes techniques. Par voie de conséquence, la formation des infirmières au dépistage a été modifiée. Les problèmes techniques avec la méthode de dépistage par OEA retentissent sur les résultats, donnés dans le tableau 3, par le moindre nombre de nouveaux-nés testés par OEA et par un taux plus élevé de sujets à revoir par OEA que par PEAA. Il est aussi clair que le recrutement d'audiologistes non entraînés a eu un effet négatif sur le taux total de sujets à revoir. Une comparaison avec l'essai 2 montre que l'utilisation de l'ALGO-1E au lieu de l'ALGO-1 comme test de PEAA a donné un meilleur taux de sujets à revoir.

	PEAA	OEA	Total
N-nouveaux-nés inclus	633	355	984
N-à revoir	6	10	16
%-à revoir	1	2.7	1.6

Tableau 3: Résultats de l'étude de Lem et al (1998). Les infirmières dépistaient les nouveaux-nés en dispensaire soit par OEA soit par PEAA.

Une autre partie de cet essai a consisté à établir et à tester des procédures administratives automatisées pour le programme de dépistage. De telles procédures sont requises pour maintenir des coûts bas et pour améliorer la qualité du programme. Il est pratiquement impossible d'assurer la traçabilité des nouveaux-nés à la main. Le risque de perdre la trace d'un nouveau-né parmi beaucoup d'autres peut être minimisé par une automatisation.

Dans une autre partie de cet essai, une étude modèle a été faite concernant les coûts du dépistage auditif néonatal et

du diagnostic par Boshuizen et coll. et publiée en néerlandais également en 1998, puis en anglais en 2001. De manière très concise, la différence de coûts par nouveau-né dépisté comme sourd est due à la différence en coût des consommables pour les OEA par rapport aux PEAA. Les stades de dépistage en OEA ont un taux de sujets à revoir plus élevé qu'en PEAA, mais un coût bien inférieur par test. De plus il a été conclu qu'on obtenait un meilleur rapport prix/efficacité en effectuant un dépistage en 3 plutôt que 2 étapes, en raison du coût élevé du suivi diagnostique. De ce fait, un dépistage par OEA en 3 étapes a été recommandé pour un plus grand et ultime essai.

L'essai 4 est une étude de différents types de mise en œuvre d'un dépistage par OEA en 3 étapes et des mérites du système administratif automatisé. Les mérites de différents types de mise en œuvre devaient être étudiés, car les régions autour des dispensaires ne sont pas toutes organisées de la même façon. Une mise en œuvre uniforme est donc impossible. Dans certaines régions le test phénylcétonurie/hormones thyroïdiennes est effectué par l'infirmière de dispensaire, dans d'autres régions par la sage-femme ou le généraliste. L'énorme nombre de professionnels qui auraient nécessairement dû être formés et équipés excluait les deux dernières professions comme candidates au dépistage. Dans les dispensaires au total, un nombre de professionnels bien plus faible (infirmières) pouvaient être affectés au dépistage auditif.

Dans 3 régions pourvues d'organisations différentes, une cohorte de nouveaux-nés sur un an a été dépistée par des OEA en trois stades. Le système Echocheck (Otodynamics) était utilisé, conçu pour une recherche automatisée d'OEA. Ce type d'équipement rend automatiques un certain nombre de tâches, comme la vérification de la bonne mise en place de la sonde acoustique. Des ordinateurs PC portables et un ordinateur central pour l'administration étaient utilisés.

Dans 2 régions, environ 1 600 nouveaux-nés ont eu leur(s) dépistage(s) à la maison. Dans une région (Alkmaar), le 1^{er} stade était couplé aux tests de la phénylcétonurie et de la thyroïde à l'âge de 4 à 8 jours. Dans une autre région (Rivierland), le 1^{er} stade était fait à l'âge de 2 à 4 semaines, date du 1^{er} contact régulier entre dispensaire et bébé. Dans la 3^{ème} région (Brabant NE), chez environ 1 600 nouveaux-nés, les 3 stades étaient faits au dispensaire. Les résultats de ce dépistage sont indiqués dans le tableau 4, relatifs seulement aux simples chiffres du dépistage. Beaucoup d'autres aspects du programme ont aussi été évalués. Par exemple, l'opinion des parents sur le programme et l'anxiété causée par les résultats ont été mesurées.

Il est clair d'après ce tableau que de grandes différences entre régions existent, qui sont probablement dues à des différences dans la mise en œuvre.

L'essai 5 a été démarré parce que le taux de sujets à revoir de l'essai 4 n'était pas aussi bas que l'on pouvait théoriquement l'escompter avec les méthodes automatiques actuelles. Après l'essai 3 il avait été conclu que l'addition d'un 3^{ème} stade par OEA automatiques était efficace du point de vue des coûts. Dans l'essai 5, l'effet de réaliser le 3^{ème} stade au moyen des PEAA a été évalué. Cet essai a été réalisé à plus petite échelle uniquement dans la région d'Alkmaar, de sorte que tous les tests ont été faits à la maison. Les résultats sont indiqués dans le tableau 5.

Population

D'abord, les résultats montrent qu'en effet remplacer les OEA par les PEA comme 3^{ème} stade dans cette région a réduit le taux total de sujets à revoir de manière significative de 1,4 % à 0,4 %, ce qui est pratiquement aussi bon qu'on pouvait l'espérer. Deuxièmement, ces résultats montrent que les dépisteuses de cette région ont réussi dans la 2^{ème} cohorte un meilleur travail, le taux d'échecs au 1^{er} stade ayant diminué de 6,0 % à 5,1 % et au 2^{ème} stade, de 2,0 % à 1,3 %. Ce sont les effets de l'apprentissage.

Discussion

Pour penser au rendement d'un programme de dépistage néonatal auditif universel dans le groupe de bébés non hospitalisés en soins intensifs, il faut considérer que le groupe des bébés en soins intensifs va fournir de 30 % à 40 % des bébés sourds. Même un programme parfait restreint au groupe des bébés non en soins intensifs ne va identifier que 60 à 70 % des cibles du dépistage. La prévalence estimée des surdités permanentes bilatérales néonatales aux Pays-Bas est de 0,14 %. Un programme de dépistage auditif pour les bébés n'étant pas en soins intensifs peut au plus identifier environ 0,1 % de cette population comme étant "probablement atteinte de surdité". Aux Pays-Bas, un programme de dépistage en soins intensifs tourne déjà (Van Straaten, 2001). Et la structure des soins périnataux ne permet qu'un type de dépistage universel néonatal de surdité basé sur la communauté en ce qui concerne les bébés qui ne sont pas en soins intensifs.

Il a été montré dans les essais décrits plus haut qu'il est tout à fait possible de faire du dépistage néonatal de l'audition à la maison et que de manière surprenante, c'est cette condition qui donne les meilleurs résultats d'ensemble. Ce résultat vaut indépendamment du type de dépisteuse, qu'il soit professionnel entraîné ou non. Il a aussi été démontré que les

systemes de test auditifs automatisés permettaient aux infirmières du système néerlandais de dispensaire de pratiquer un programme de dépistage de haute qualité.

Probablement le programme ayant un meilleur rapport coût/efficacité pour les Pays-Bas est un dépistage en 3 stades, deux avec des OEA automatisées, le dernier stade étant effectué avec des PEAA. Convaincu par les résultats de l'essai, le Gouvernement hollandais a décidé de financer le passage du programme actuel de dépistage auditif universel à l'âge de 9-11 mois à un programme néonatal. Le démarrage de ce passage, région par région, a eu lieu le 1^{er} juillet 2002. Les 1^{ers} résultats des régions qui ont déjà effectué le changement sont déjà au moins aussi bons et probablement meilleurs que ceux des essais.

rents horizons professionnels, pour des années de coopération passées à encourager la mise en place des dépistages néonataux de l'audition, non seulement pour les bébés en soins intensifs, mais aussi pour les autres. Le soutien financier pour les essais cités dans le texte est venu de l'Erasmus University Rotterdam, de la Sophia Foundation for Scientific Research, de la Dutch Foundation for the Hearing Impaired and Deaf Child, du Prevention Fund, et de Zorg Onderzoek Nederland. Nous exprimons notre gratitude pour leur coopération à l'organisation des dispensaires des régions de Limbourg ZO, Spijkenisse, Amsterdam Nrd, Cappel a/d IJssel, Brabant NO, Rivierenland, et Alkmaar. Et par dessus tout, nous remercions tous les parents et les bébés d'avoir permis ces essais par leur coopération. ♦

Remerciements

Je tiens à remercier ici un grand nombre de personnes, dont beaucoup sont citées dans les références ci-dessous, de diffé-

Tableau 4: Données numériques décrivant la couverture et le rendement du dépistage à 3 stades par OEA

Stade	Région	Alkmaar	Brabant NE	Rivierenland	Total	%	%
0	Population	808	1579	949	3336		100
1	Inclus	770	1482	885	3137	100	
	Perdus	38	97	64	199		6.0
	Echecs	46	118	73	237	7.6	
2	Inclus	46	106	70	222	100	
	Perdus	0	12	3	15		0.5
	Echecs	16	57	34	107	48.2	
3	Inclus	16	51	33	99	100	
	Perdus	1	6	1	8		0.2
	Echecs	11	34	24	69	69.7	
Total	Faits en entier	769	1464	881	3114	100	
	Perdus	39	115	68	222		6.7
	A revoir	11	34	24	69	2.2	
Couverture (%) de la population		95.2	92.7	92.8	93.3		
% à revoir parmi les sujets dépistés complètement		1.4	2.3	2.7	2.2		

Tableau 5: Effet de l'utilisation de PEAA comme 3^{ème} stade sur le taux de sujets à revoir.

Stade	808		765	
	Programme 1	Taux d'échec%	Programme 2	Taux d'échec%
1	A-OAE	6.0	A-OAE	5.1
2	A-OAE	2.0	A6OAE	1.3
3	A-OAE	1.4	AABR	0.4

Références

Zanten GA van, Lem GJ van der, Mülder HE, Kauffman-de Boer MA, Briennesse P, 1995. Gehoorscreening met otoakoestische emissies bij pasgeborenen binnen de Jeugdgezondheidszorg; verslag van een haalbaarheidsstudie (Hearing screening by otoacoustic emissions in neonates: report of a feasibility study). Preventiefonds-rapport 28-2549.

Harlaar J, Oudesluys-Murphy (1997). Neonatale gehoorscreening binnen the reguliere zuigelingenverzorging (Neonatal hearing screening within the well baby health care system). Tijdschrift voor Jeugdgezondheidszorg 29, 8-11.

Lem van der GJ, Kauffman-de Boer MA, Netten-Wijnands YHHM, Zanten van GA, Oudesluys-Murphy HM, 1998, Dutch Foundation for the Hearing Impaired and Deaf Child.

Boshuizen HC, van der Lem GJ, Kauffman-de Boer MA, van Zanten GA, Oudesluys-Murphy AM, Verkerk PH. Costs of different strategies for neonatal hearing screening: a modelling approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* Ed. 2001 Nov;85(3):F177-81.

Kauffman-de Boer M, de Ridder-Sluiters H, Schuitema T, Uilenburg N, Vinks E, van der Ploeg k, Lanting C, Oudshoorn K, Verkerk P, 2001. Implementatie studie Neonatale Gehoorscreening. NSDSK & TNO-pg, ISBN 90 77017 30 5.

Van Straaten HL, Tibosch CH, Dorrepaal C, Dekker FW, Kok JH. Efficacy of automated auditory brainstem response hearing screening in very preterm newborns. *J Pediatr*. 2001 May;138(5):674-8.

Rombout J, Van Zanten B, Fokkens WJ, Pauw BK. Clinical consequences of feedback on ear surgery: The continuous recording of adverse events and complications with regard to reducing the number of surgeons who perform otosclerosis surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2002 Aug;259(7):351-61.

de Hoog M, van Zanten G, Hoeve L, Blom A, van den Anker J. A pilot case control follow-up study on hearing in children treated with tobramycin in the newborn period. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002 Sep 24;65(3):225

Van Veelen-Vincent ML, Delwel EJ, Teeuw R, Kurt E, de Jong DA, Brocaar MP, Pauw BK, Avezaat CJ, van Zanten BG. Analysis of hearing loss after shunt placement in patients with normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg*. 2001 Sep;95(3):432-4.

Schoonhoven R, Cappaert NLM, van Zanten GA. Pure tone versus auditory evoked potential thresholds in cochlear hearing loss: manifestations of degrading temporal integration. In 'Physiological and Psychophysical Bases of Auditory Function' (Breebaart et al Eds), Shaker Publishing, Maastricht, N, 2001.

Van Zanten Bert, 2000. The Why and How of Neonatal Hearing Screening. In *Neonatal Hearing Screening – Z Audiol 2000*; Supplementum III 113–116

Van Zanten B, Kok R, Brocaar M. The Postnatal Growth of the Click Evoked Otoacoustic Emission in Healthy Newborns. *Int Soc Audiology*, 1999, Series in Audiology 1, 33-42.

Grandori F, Collet L, Kemp D, Sanchez C, Schorn K, Thornton AR, van Zanten B. A project from the Biomedical and Health Programme European Commission - Biomed 2 -Directorate General XII. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. *J Perinat Med*. 1998;26(4):330-1. Review. No abstract available.

Zanten van GA, 1998. Hospital Based Screening and other Venues. Proceedings (Grandori and Lutman, Eds) of the European Consensus Development Conference, may 15-16, Milan (Italy).

Electrophysiologic Audiologic Assessment in Infancy: First Step in Early Intervention for Hearing Loss*

In the new era of universal newborn hearing screening, infants with hearing loss are identified within days after birth. There is compelling recent evidence that intervention for congenital hearing loss within 6 months after birth is necessary for normal language development. The primary intervention approach is amplification. Reasonable estimates of auditory thresholds within the speech frequency region are essential for appropriate and effective hearing aid fitting. In infants, however, behavioral audiometric techniques are not a feasible option for accurate hearing assessment. Auditory electrophysiologic techniques offer an alternative approach for definition of the degree, configuration, and type of hearing impairment in this challenging clinical population.

For 25 years, the auditory brainstem response (ABR) has been applied in newborn hearing screening and as an initial reference for the approximate degree of hearing loss in children. The ABR evoked with click stimulation, however, lacks adequate frequency-specificity for accurate hearing aid fitting. Although ABR measurement with tone burst signals sometimes permits estimation of hearing thresholds for different frequency regions, it is not possible to diagnosis severe-to-profound hearing loss due to limitations in signal output level. The recent introduction of instrumentation for recording the auditory steady state response (ASSR) offers a possible alternative for electrophysiologic estimation of hearing thresholds up to 120 dB HL.

This session outlines the rationale for the application of auditory electrophysiologic techniques in the diagnosis of hearing loss in infants and, specifically, reviews the advantages and disadvantages of tone burst ABR versus ASSR strategies. Conclusions are supported by original clinical experiences and data.

* English version available on www.acfos.org

James W. HALL III
Clinical professor and Chair
Dept of Communicative disorders
College of Health Professors
University of Florida
Gainesville, FL, USA.
E-mail : Jjhall@hp.ufl.edu

Les tests d'audition électrophysiologiques chez les tout-petits : première étape dans l'intervention précoce sur la perte auditive

James W. Hall

Traduit de l'anglais à partir de la transcription de l'intervention orale

Bien que j'ai des fonctions de professeur et d'administrateur, je suis aussi audiologiste clinicien sur le terrain à l'Université de Floride et je pratique quotidiennement les tests dont nous parlons aujourd'hui, notamment en ce qui concerne le dépistage des nouveaux-nés.

Les précédentes communications ont expliqué que le processus d'identification précoce d'une surdité de l'enfant débute par le dépistage néonatal. Mais ce dernier est totalement inutile s'il ne conduit pas à une identification plus précoce. Une importante étape s'interpose entre le dépistage et l'intervention, il s'agit du diagnostic de la surdité chez l'enfant, sachant que l'on peut avoir affaire à des bébés de moins de 2 mois. Ce diagnostic a pour but de déterminer le type de surdité et son degré, afin de permettre d'établir une stratégie de prise en charge, et ce avant l'âge de 6 mois, si possible même avant 3-4 mois.

C'est pourquoi les tests utilisés doivent être basés sur l'électrophysiologie, alors que bien sûr ces techniques ne sont plus nécessairement utilisées chez les enfants plus âgés. En effet, Bert van Zanten a bien rappelé le fait que dans le contexte qui m'intéresse ici, l'audiométrie comportementale est inadaptée, elle n'a pas de valeur car elle produit trop d'erreurs.

On va donc commencer par les otoémissions acoustiques (OEA), essen-

tielles pour le diagnostic en raison de leur grande précision en ce qui concerne la description de la fonction cochléaire, mais aussi de leur rôle pour identifier les neuropathies auditives, qui sont l'objet d'une autre communication dans ce colloque. Ensuite, les réponses évoquées auditives du tronc cérébral (PEATC) ont joué depuis 30 ans un rôle critique, non seulement pour déterminer le type, mais aussi le degré de perte auditive. La détermination de ce degré est nécessaire avant de programmer le processus d'intervention. Également, on peut citer l'impédancemétrie, qui joue un rôle plus mineur dans le processus. Enfin, un autre type de test (la recherche des réponses évoquées synchronisées, plus connues sous le sigle SSR pour steady-state responses) doit être inclus dans la liste des techniques. J'espère convaincre du fait que certains enfants ne peuvent pas être évalués sans cette technique.

Le but du processus de diagnostic est de déterminer si l'enfant testé a une audition parfaite, ou bien s'il présente tel ou tel degré de perte auditive, susceptible (et dans quelle mesure) d'interférer avec son acquisition de la parole et du langage. Il faut différencier les pertes d'origine transmissionnelles des pertes dues à une surdité de perception, qui, elles, sont permanentes.

Il faut de plus identifier si la surdité est sensorielle, auquel cas la solution sera, selon son degré, basée sur la prescription d'une aide auditive conven-

tionnelle ou d'un implant, ou bien si elle est neurosensorielle, auquel cas elle n'est pas nécessairement gérable par ces techniques.

Le challenge auquel on est confronté dépend de l'âge. Or il faut que le processus soit effectué vers l'âge de 1 ou 2 mois. L'électrophysiologie s'impose donc, mais on veut également déterminer les réponses aux basses fréquences du spectre de la parole, et monter jusqu'à 4 kHz. En effet, les informations sont vitales dans cette région entière. L'enfant doit entendre d'assez hautes fréquences pour identifier correctement les consonnes, mais il lui faut aussi détecter l'énergie dans l'intervalle 250-500 Hz. Il faut être aussi précis que possible dans la détermination de l'audition à ces fréquences. Cette information va conditionner la mise en œuvre des techniques de prescription pour le réglage des audioprothèses. L'audibilité des sons de faible niveau doit être restaurée tout en évitant une amplification excessive, afin d'évoluer dans la zone confortable. La seule façon de procéder à cette détermination initiale chez les bébés est d'utiliser les PEATC en clics et en bouffées tonales (ou tone bursts TB, d'où les TB-PEATC), ainsi que les SSR.

La réalisation de PEATC spécifiques en fréquence est possible grâce à de nombreuses techniques, mais j'estime que des TB bien choisis sont assez raisonnablement efficaces pour ne pas avoir à mentionner d'autres approches. Une

région spécifique de la cochlée est stimulée, et en fonction du niveau où l'on détecte des réponses, ceci permet de déterminer le seuil à cette fréquence. Ce procédé repose maintenant sur 5 à 10 ans d'expérience clinique solide. Une comparaison avec l'audiométrie classique est possible à plusieurs fréquences et montre un bon accord. Toutefois, les PEATC nécessitent des stimuli très brefs et ceci impose une limitation car du coup, l'intensité des sons émis ne dépasse guère 80 dB. De ce fait, dans la région des surdités sévères à profondes, le problème d'obtenir des seuils spécifiques en fréquence reste entier (Voir figure 1).

Un autre problème avec les TB-PEATC existe mais peut être surmonté : l'identification des ondes caractéristiques est plus difficile qu'avec les simples clics. Quand on utilise des TB de fréquence de plus en plus basse, les ondes deviennent moins distinctes. Avec de l'entraînement, les TB-PEATC fournissent cependant des seuils et un audiogramme estimés corrects, mais il faut souligner que la compétence et l'expérience du testeur sont nécessaires.

Pour les PEATC classiques par clic, par exemple à 85 dB, les ondes sont clairement reconnues (fig.1), on peut donc en mesurer les latences, déterminer si la surdité est neurale en examinant les ondes III et V. Par la latence de l'onde I, on peut éliminer un éventuel problème de transmission ; en faisant varier progressivement le niveau de stimulation et en utilisant des TB, on obtient aussi les seuils à d'autres fréquences. Mais la limite d'intensité est 80-85 dB environ. On peut en dessous de cette limite tracer les seuils sous forme d'audiogramme objectif, sachant que le seuil comportemental sera 5 à 10 dB meilleur. C'est une utilisation de routine.

Pour les réponses SSR, maintenant, il faut souligner qu'elles étaient connues depuis 10-20 ans. Elles permettent une très grande spécificité en fréquences

car le stimulus est un son pur, et elles sont très utiles en cas de surdité sévère ou plus, car le niveau de stimulus peut atteindre 120 dB. Aux USA, deux compagnies produisent maintenant l'équipement requis. Chaque nouvelle technique a ses désavantages, celle-ci nécessite un bébé très calme, donc sous sédation ou anesthésie, pour éliminer toute activité parasite d'origine musculaire. Il faut aussi souligner que l'on n'a pas d'onde, donc il devient plus difficile de cerner quelle oreille produit une réponse par conduction osseuse. Dans la littérature scientifique, on y a fait référence dès le début des années 1980 par l'intermédiaire de chercheurs australiens, puis des douzaines de papiers ont été publiés depuis lors, par des équipes en Australie et aussi au Canada. Pour consulter des papiers plus récents, et orientés vers la clinique, je recommande vivement aux lecteurs de consulter le JAAA (*Journal of the American Association of Audiology*, numéro spécial avril-mai 2002), qui procure une très bonne source de renseignements.

Du point de vue pratique, deux appareils sont commercialisés désormais, le GSI Audera de Grason Stadler et le Master de Bio-logic (voir Figures 2 et 3).

Supposons qu'on utilise un son pur à 2000 Hz, stationnaire, modulé en amplitude. La modulation d'amplitude a un taux très rapide, environ 100/s. C'est l'essence du stimulus requis pour pouvoir détecter des SSR. Son niveau peut varier sur commande de 0 à 120 dB, et il stimule une région très précise de la cochlée, tout en fluctuant un peu en amplitude ou en fréquence, de par le fait qu'il est modulé. En réponse, on recueille l'activité résultante du cerveau, par les mêmes électrodes que pour les PEATC. Cependant, ce ne sont pas des ondes que l'on observe, mais une réponse complexe incluant l'activité de base du cerveau et aussi l'activité synchrone du stimulus, s'il a été perçu. La fréquence de modulation est typiquement autour de 100

Hz, et quelque part dans les signaux électriques recueillis, il y a de l'énergie à la fréquence de modulation, soit 100 Hz. Le concept basique se résume à la détection automatisée par ordinateur de l'énergie en question. L'une des techniques consiste à regarder le vecteur associé à la réponse : sa taille exprime la taille de l'activité induite, son angle exprime la relation entre réponse et stimulation acoustique. L'angle est donc la déviation (ou le "retard") de la réponse comparée au stimulus. Une vraie réponse à un stimulus détecté donne une série de vecteurs très stables, puisque l'on a une accumulation de réponses cohérentes. En revanche, si on a une activité sans réponse auditive (parce que l'intensité est au dessous du seuil auditif à la fréquence testée), on observe aussi des vecteurs à la fréquence recherchée, celle de la modulation, mais leur angle est non relié à celui du stimulus, il est aléatoire. Ce type de technique repose sur une analyse statistique relative à la présence ou l'absence de réponse cohérente : un ordinateur portable, un amplificateur et des écouteurs suffisent (comme pour un PEATC). Cette approche travaille avec une seule fréquence à la fois.

L'autre stratégie actuelle, celle du système Master de Bio-logic, utilise de multiples fréquences mélangées simultanément dans les deux oreilles. Ces oreilles sont stimulées par 4 fréquences au maximum, avec des fréquences de modulation légèrement différentes pour chaque son pur de base (fréquences de modulation variant par exemple de 80,9 à 104,8 Hz). L'ordinateur recherche alors dans l'électroencéphalogramme l'énergie à chaque fréquence. Cette stratégie est plus rapide, mais à la base on recherche toujours un groupement de vecteurs et la probabilité qu'ils restent groupés de par le fait que le stimulus a bien été détecté.

Cette information de base peut parfois

être obtenue en 20 s environ. Elle fournit un audiogramme (mais son analyse est non visuelle, c'est purement une détection statistique automatique). On sait grâce à des recherches sur l'animal que la réponse vient du système nerveux auditif plus périphérique, donc du tronc cérébral si la fréquence de modulation est > 60 Hz, et que si elle est < 60 Hz, c'est le thalamus ou le cortex qui contribuent. Or, les jeunes enfants doivent être anesthésiés ou sous sédation, donc on ne peut pas détecter l'activité corticale qui est abolie par l'anesthésie. On se contente de celle du tronc cérébral (fréquence de modulation > 60 Hz).

La question de savoir si les TB PEATC ou les SSR sont meilleurs ne se pose pas : la réponse dépend des cas. Les deux techniques peuvent être nécessaires. On retrouve ici la même réponse que pour les techniques de dépistage abordées précédemment (tantôt l'une, tantôt l'autre s'applique selon le contexte).

Lorsque l'on revoit les résultats récents rassemblés à l'Université de Floride, chez des enfants tous testés sous sédation, par TB PEATC et SSR (fig.4), à l'arrivée, 54 % des bébés testés se sont révélés normaux, les soupçons (dus par exemple à l'existence d'un facteur de risque) qui les avaient conduits à être testés étaient donc non fondés. Pour le reste des bébés (46 %) le quart souffrait d'une surdité de transmission, d'autres avaient des troubles spécifiquement neurologiques, et finalement, 44 % du groupe surdité sensorielle, soit 7 enfants sur 15, appartenaient à la catégorie des surdités sévères ou profondes : ce sont ceux là qui ont absolument besoin des SSR (voir figure 4).

Si l'on passe en revue les propriétés essentielles des SSR, elles sont plus précises quand la perte auditive est grande, de moins en moins lorsqu'on s'approche d'une audition normale. Notamment, le plus bas seuil que

nous avons réussi à estimer est de 25-30 dB (et non 0 !), sans doute parce que la technique est sensible au bruit ou à d'autres facteurs. Un seuil auditif normal ou subnormal se trouve donc surestimé. De l'autre côté, la catégorie des surdités sévères et profondes donne en SSR des seuils à 0.5, 1 et 2 kHz précis à 5-10 dB près.

Rappelons que le gros avantage des SSR réside dans les intensités que l'on peut tester. Car on utilise des sons continus purs. Dans un exemple donné lors de la conférence, le bébé testé n'avait jamais de réponses en PEATC ni pour des clics, ni pour des TB, mais ses SSR étaient détectables à plus haut niveau. Avec les PEATC seuls, le degré de surdité, certainement sévère ou profond, serait resté non mesurable. Pour gérer le cas des enfants sourds profonds, et les différencier de ceux qui n'ont pas de réponse du tout, pour lesquels il n'y a pas d'autre solution que l'implant, les SSR apportent un complément indispensable.

Un message essentiel de cette intervention est donc qu'avec la combinaison PEATC/SSR, on va plus loin dans l'évaluation de la surdité, notamment dans les catégories sévère-profonde, et on était mieux le choix stratégique à offrir aux parents, de manière très fiable, dès 1-2 mois.

Rappelons toutefois quelques limitations potentielles : le besoin de sédation rend nécessaire un support médical approprié. Les TB PEATC, requièrent aussi une sédation en général, mais comme ils sont moins sensibles au bruit et aux mouvements, on peut arriver à ne pas administrer de sédatif. ♦

Recents Publications

Handbook of Otoacoustic Emissions (2000)

Hall JW III. Infant hearing impairment and universal hearing screening: Screening for and assessment of infant hearing impairment. *Journal of Perinatology* 20: S113-S121, 2000

Stewart D, Mehl A, Hall JW III, Carroll M, Bramlett J. Newborn hearing screening with automated auditory brainstem response (AABR) : A multisite study. *Journal of Perinatology* 20 : 2000

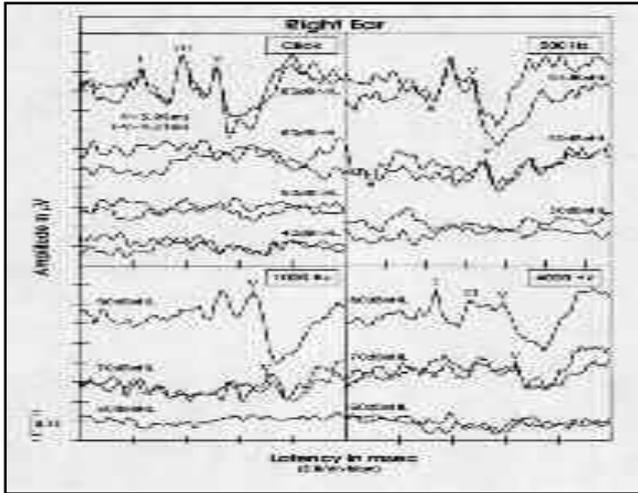


Figure 1

Hearing Status in Infants Undergoing Sedated Frequency Specific ABR (Nicolet Spirit) and ASSR (GSI Audera)
N = 74

Normal hearing sensitivity	54% (40)
Hearing loss	46% (34)
Conductive	26% (9)
Sensory	44% (15)
• mild	6/15
• moderate	2/15
• severe	5/15
• profound	2/15
Mixed	9% (3)
Neural	6% (1)
Auditory neuropathy	18% (6)

Figure 4

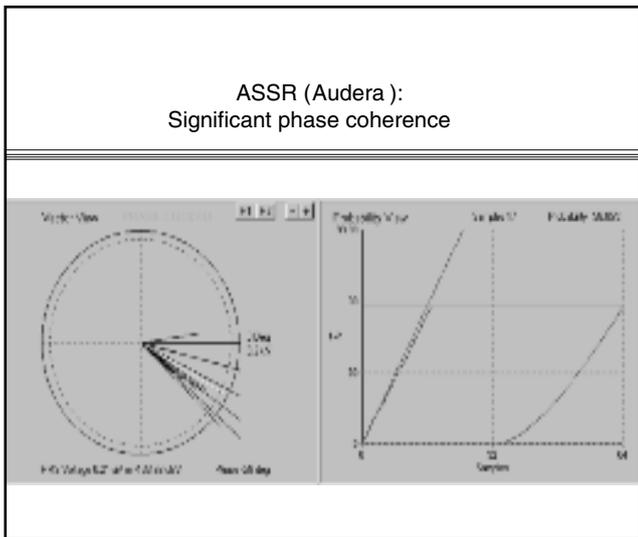


Figure 2

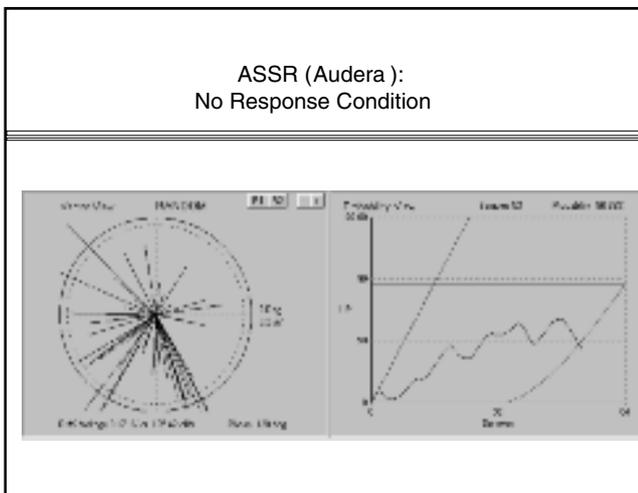


Figure 3

Questions aux intervenants

Extrait des discussions retranscrites à partir des enregistrements audio

Monique Delaroche (Bordeaux)

Le temps de séjour en maternité est de plus en plus court. Il me semble que les potentiels évoqués auditifs automatisés, qui peuvent se faire dès le premier jour de naissance, peuvent avoir un intérêt dans ce cadre-là, car les perdus de vue en post dépistage, c'est-à-dire après la sortie de la maternité, représentent toujours des taux assez importants. Est-ce qu'il n'y a pas intérêt à choisir une technique de dépistage la plus sensible possible et qui limitera au maximum le nombre de tests à refaire, en post-dépistage ? Ne faut-il pas tenir compte du coût de ces bébés perdus de vue pour lesquels nous serons peut-être amenés à faire un diagnostic beaucoup plus tardif de surdité ?

Lionel Collet

Je ne suis pas ici défenseur d'une technique par rapport à une autre. Les discussions actuelles me paraissent mal parties en France. Elles reposent sur des données de la littérature qui, chacun le sait, sont basées sur des études réalisées 5 ou 6 années plus tôt dans un contexte toujours spécifique. Prenons l'exemple des travaux américains : il y a aux USA un corps d'audiologistes qui n'existe pas en France. La question est économique. Si nous avions les moyens aujourd'hui de financer en France partout un dépistage avec potentiels évoqués et otoémisions (parce qu'on ne doit pas laisser de côté les neuropathies auditives qui nécessitent le double examen), c'est ce qu'il faudrait faire. Si nous avons un choix à faire, les potentiels évoqués coûtent plus cher pour la simple raison qu'il y a du consommable : il faut changer les électrodes pour chaque enfant, soit pour quelques 740 000 naissances par an.

Nous devons considérer les données médico-économiques avec objectivité. Quel budget veut consacrer notre pays au dépistage ? Si nous avons une idée claire sur ce budget, nous pourrions donner une réponse précise.

Eric Truy

Il est difficile d'extrapoler ce qui est fait dans un pays par rapport à un autre. L'expérience des Pays-Bas est très pertinente, mais en France on raisonne différemment. Lorsque nous avons fini d'écrire le rapport sur l'opportunité du dépistage universel en France, demandé par l'ANAES (agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé), une des conclusions de l'ANAES a été de dire que les données de littérature étaient valides, mais qu'il fallait des données adaptées aux pratiques obstétricales françaises. Ceci a permis de mettre en place des programmes hospitaliers de recherche clinique qui sont actuellement en cours, pour essayer d'avoir une idée de la pertinence et du coût-efficacité des programmes de dépistage.

Il faut bien comprendre aussi que ce n'est pas parce que des professionnels de l'audition sont persuadés qu'il y a une place pour le dépistage universel de la surdité en milieu néonatal que les décideurs en termes social et économique sont eux-mêmes persuadés. Bert Van Zanten pourrait-il nous dire s'il y a eu des études coût-efficacité ou coût-utilité du programme hollandais ?

Bert Van Zanten (traduit - en substance)

Non il n'y a eu besoin de faire ce genre d'études, car aux Pays-Bas, qui est par sa taille un pays particulier, à l'habitat très dense (tout habitant est à quelques minutes d'un centre de soins), le dépis-

tage auditif néonatal était déjà intégré dans une procédure bien standardisée. Nous sommes simplement passés, au cours des années 90, de procédures subjectives à des procédures objectives beaucoup moins sujettes à des faux positifs ou négatifs, et très rapides et simples. Donc nous n'avons rien eu à prouver : les résultats ont tout de suite parlé d'eux-mêmes.

Un participant sourd

Je suis sourd. Je reviens sur ce que disait M. Collet par rapport au dépistage et à l'annonce faite aux parents. Bien sûr que les parents manquent d'information sur ce qu'est la surdité, une personne sourde, quel type de vie peut avoir une personne sourde. Au moment du diagnostic, les parents sont-ils aiguillés vers un centre où ils pourront avoir des informations, rencontrer des psychologues, prendre le temps de récupérer, ou est-ce qu'on leur propose très vite un implant ?

Eric Truy

Le Pr Collet me suggère de vous répondre. Votre question en cache plusieurs. J'aurais eu envie de demander, par exemple à M. Van Zanten, quelle est la formation des infirmières qui font le dépistage à domicile ou dans les cliniques. Comment est donnée l'information, quelle est la formation des personnes qui donnent cette information, qui contrôle la qualité de l'information ? Ce sont des questions fondamentales.

La deuxième question, qu'on pourrait poser à M. Panosetti et à M. Hall, quel est le programme de formation des personnes habilitées à proposer un dépistage à un enfant qui a priori n'a pas de problème ?

Votre intervention pose tout le problème

de l'annonce du handicap. Dans notre expérience lyonnaise, nous ne proposons jamais une implantation dès que le diagnostic est fait. Jamais. Même lorsque nous sommes convaincus que cet enfant est un futur candidat à l'implant, qu'il pourrait bénéficier d'une prise en charge bien meilleure si les parents font le choix de l'oralisation avec un implant. Les résultats montrent qu'en gros plus tôt l'implantation est faite, meilleurs sont les résultats. Mais il n'y a pas d'étude qui démontre qu'implanter un enfant à quelques mois donne de meilleurs résultats que l'implanter un peu avant deux ans. Vous avez raison de souligner tout le travail psychologique qui doit être mené avec les parents. Je pense que lorsqu'une implantation a été faite chez un enfant pour lequel les parents n'avaient pas compris les tenants et les aboutissants et n'avaient pas compris que l'implant ne répare pas la surdité, les résultats ne sont pas aussi bons qu'on le voudrait.

Martial Franzoni (CEOP, Paris)

Je suis sensible au thème de cette matinée. Les orthophonistes, dont je suis, arrivent une fois que ce premier travail est fait. Comme directeur d'établissement, je suis sensible au coût. Quel serait le coût raisonnable pour mettre en place au niveau national un dépistage universel ? Pour répondre à cette question, il faut pouvoir fournir au préalable l'assurance que si le dépistage est fait plus précocement et permet donc une intervention précoce, l'insertion socio-professionnelle du sourd en question en sera améliorée. Pour revenir au problème du coût, je ne comprends pas bien ce qui se passe en France. M. Collet a évoqué l'absence d'un corps d'audiologistes. On a longtemps débattu en France et au BIAP, avec le Pr Dauman de Bordeaux, de la création éventuelle de ce corps d'audiologistes. Il semble que le projet est abandonné. Quid des professionnels qui seraient à même d'effectuer ces dépistages ? Quid de la formation des autres professionnels de santé,

pédiatres, généralistes, qui bien souvent ne constatent pas suffisamment à temps la surdité d'un enfant ? En 2003 au CEOP nous avons encore plus de 40 % de nos admissions qui concernent des enfants dont les parents ont consulté à plusieurs reprises en pédiatrie ou en médecine générale, et n'ont pas eu un diagnostic suffisamment précoce à cause d'erreurs médicales.

Bert Van Zanten

En Hollande il ne peut pas être question de faire faire le dépistage auditif néonatal par des audiologistes : ce serait trop coûteux. Notre système de santé impose de passer par les infirmières déjà impliquées dans le reste de la procédure de dépistage précoce (surdité et autres maladies congénitales).

Lionel Collet

Il y avait plusieurs aspects dans votre question. Je n'aborderai pas la question de la formation des médecins. En ce qui concerne la création d'un corps d'audiologistes en France, le moins qu'on puisse dire, en termes diplomatiques, c'est que la démarche est actuellement suspendue. Ce qui ne veut pas interrompue. En ce qui concerne la formation des personnes faisant le dépistage, je ne suis pas tout à fait d'accord avec ce que vient de dire Bert Van Zanten. Est ce qu'une infirmière peut faire un dépistage ? Cela dépend ce qu'on lui demande. Si on considère que le dépistage, c'est donner un appareil automatisé - otoémissions ou potentiels évoqués qu'importe - à un personnel technique à qui on demande de poser une sonde, d'envoyer un son en appuyant sur un bouton et de regarder quel voyant s'allume - vert ou rouge... une infirmière a déjà fait trop d'études pour cela. Ou bien on a une autre ambition pour la France. C'est-à-dire que la personne qui fait le dépistage comprend ce qu'elle fait, comprend ce qu'est une sonde d'otoémissions, comprend que si la lumière rouge s'allume, c'est peut-être parce que la sonde a été mal mise, qu'elle été obstruée, et là

c'est un autre métier. Dire que l'on peut former des techniciens du dépistage de la surdité, même pas en quelques jours, en quelques heures, c'est un mensonge. C'est laisser croire qu'on peut avoir un corps de professionnels à bas prix dans ce domaine-là. Je pense qu'on doit avoir une autre ambition pour notre pays. Et que le corps d'audiologistes entrainé dans cette ambition là : des gens très bien formés, plusieurs années d'études après le bac, comprenant exactement ce que sont les techniques d'explorations, de dépistage, de prise en charge éventuellement. Là c'est une autre discussion.

Bert van Zanten répète son désaccord, dans le contexte hollandais.

Demain si on veut débiter ce dépistage national il faut que les personnes qui le fassent soient très bien formées. C'est un de mes arguments et je n'en sortirai pas. Et très bien formés, ce n'est pas formés en quelques heures. Je crois que nous devons nous battre là-dessus sinon il n'y aura jamais d'audiologistes en France. Si nous pouvons laisser croire aux Pouvoirs Publics que quelqu'un, en quelques heures, peut faire le travail de dépistage, on lui fera croire qu'en quelques heures il peut faire le travail d'exploration de l'audition, et qu'à la limite trois années d'études pour l'audioprothèse c'est encore trop.

Eric Truy

Je pense que les deux orateurs ont raison. Il y a une expérience à Nancy dans une clinique où le dépistage est fait par les sages femmes en nocturne, au moment où elles ont du temps. Je ne sais pas si quelqu'un en a entendu parler et s'il y a eu une publication.

Une participante

Oui, cela se faisait de jour et de nuit. Mais l'expérience va s'arrêter car la maternité va fermer ! ♦

Genetics of deafness and aetiological evaluation of hearing impairments

60 % to 80 % of cases of prelingual deafness in children are of genetic origin. In two-thirds of the cases, deafness is isolated; in the remaining third it is associated with other clinical features.

Our paper presents first, the most frequent syndromes associated with deafness, and second, the genes that are the most often involved in isolated deafness.

We also present the aetiological evaluation protocol introduced for the specialised genetic deafness consultation, aimed at examining the aetiological background in cases of child deafness.

*Pr. Françoise DENOYELLE
Hôpital Armand Trousseau
26 avenue Arnold Netter
75012 Paris
Tél. 01 44 73 69 25
E-mail : f.denoyelle@trs.ap.hop-paris.fr*

Surdités génétiques

Françoise Denoyelle

La surdité de perception est le déficit sensoriel le plus fréquent. Elle affecte environ 1 enfant sur 1 000 à la naissance et 1 sur 1 000 au cours de l'enfance.

On connaît maintenant mieux la répartition des étiologies pour les formes congénitales :

- 30 % à 40 % ont une cause génétique reconnue soit par l'intégration dans un syndrome (environ 10 % de l'ensemble des surdités congénitales) soit par l'existence de cas familiaux de surdité (environ 25 %)

- 30 % à 40 % sont des cas sporadiques de surdité (un enfant sourd, famille normo-entendante), qui sont en majorité des formes génétiques autosomiques récessives de surdité

- les 20 % à 30 % restant sont attribués à des causes extrinsèques, proportion qui est en nette diminution dans les études les plus récentes.

Les formes génétiques sont des maladies monogéniques. **L'atteinte d'un seul gène est en cause** dans chaque forme de surdité et la **déficience auditive est due à une atteinte cochléaire** en dehors de rares syndromes avec surdité d'origine centrale.

Surdités de perception non syndromiques (surdité sans maladie ou malformation associée)

Dans ce domaine, plus de 70 gènes sont localisés sur les chromosomes humains (responsables un à un de

formes de surdité parfois impossibles à différencier cliniquement), et 32 d'entre eux sont identifiés. Une surprise majeure est venue de **la mise en évidence en 1997 de la large prédominance d'un gène, celui de la connexine 26** (appelé CX26 ou GJB2) **responsable d'une forme de surdité autosomique récessive appelée DFNB1.**

DFNB1 est une surdité de perception congénitale non progressive, pouvant être de tous degrés mais le plus souvent profonde, avec des courbes audiométriques plates ou descendantes. Le scanner des rochers et les épreuves vestibulaires caloriques sont normales.

Cette forme DFNB1 rend compte de près de 60 % des surdités non syndromiques congénitales récessives et de 30 % à 40 % des cas sporadiques (enfant sourd sans aucun antécédent de surdité familiale) en France.

De plus, une des mutations de ce gène, appelée 35delG, est largement prédominante (70 % des mutations détectées). Les porteurs hétérozygotes (normo-entendants) de cette mutation sont très fréquents dans la population générale, entre 2,5 % et 4 % de la population en Espagne et Italie, 2 % aux Etats-Unis. En conséquence, la mutation 35delG du gène de la connexine 26 est, avec la mutation deltaF508 du gène CFTR responsable de la mucoviscidose, la mutation pathogène humaine la plus fréquente connue à ce jour.

Le développement d'un diagnostic moléculaire de mutations de CX26 depuis 2 ans a modifié la pratique cli-

nique quotidienne : au terme du bilan étiologique (détaillé ci-dessous) visant à éliminer une pathologie ou malformation associée, **la mise en évidence de mutations de CX26 devant un cas sporadique de surdité congénitale permet d'affirmer le caractère génétique de la surdité** et d'informer les familles du risque de récurrence (25 %) pour les futures naissances, mais aussi sur les faibles risques d'aggravation de la surdité dans cette forme, non évolutive dans la grande majorité des cas. De plus, dans certaines formes familiales, le diagnostic moléculaire de mutations de CX26 peut permettre de préciser un mode de transmission peu clair.

Surdités de perception syndromiques

Plusieurs centaines de formes de ces surdités ont été décrites (1) et plus de 100 gènes de surdité syndromique sont identifiés à ce jour. Un certain nombre de syndromes peuvent bénéficier d'un diagnostic moléculaire mais le diagnostic de surdité syndromique reste avant tout clinique.

En raison du très grand nombre de syndromes rares avec surdité, **toute pathologie malformative chez l'enfant doit faire pratiquer un bilan auditif systématique** (oto-émissions acoustiques les premiers mois de vie ou tests subjectifs).

Certains syndromes avec surdités doivent être recherchés systématiquement en raison de leur fréquence, de leur présentation possible comme une surdité isolée ou de la possibilité d'un

traitement médical spécifique :

■ **syndromes autosomiques dominants** (Waardenburg, branchio-oto-rénal, Stickler),

■ **syndromes autosomiques récessifs** (Usher, Pendred, Jerwell et Lange-Nielsen) ou liés à l’X (Alport).

En dehors du syndrome branchio-oto-rénal, ces syndromes peuvent se présenter initialement comme une surdité isolée.

Un bilan clinique et paraclinique systématique est donc nécessaire lors de la recherche étiologique **devant une surdité neurosensorielle apparemment isolée :**

- examen clinique ORL et pédiatrique centré sur la recherche d’un syndrome,
- examen ophtalmologique avec fond d’œil
- recherche d’hématurie-protéinurie,
- scanner des rochers [pour les réf. de la revue, voir (2)]

Cette recherche est habituellement effectuée après l’acception du diagnostic de surdité par la famille et après la mise en route de la prise en charge éducative et prothétique.

Le syndrome de Usher (surdité/rétinite) est fondamental à détecter car sa forme la plus fréquente (type 1) n’entraîne des signes visuels qu’au delà de 5 à 10 ans mais aboutit à l’âge adulte à une cécité, qui enlève alors les moyens de communication reposant sur la voie visuelle (langue des signes, lecture labiale, ...).

L’implant cochléaire doit être proposé très précocement chez ces enfants pour avoir les meilleures chances qu’ils développent un moyen de communication sans utiliser la voie visuelle.

Ce syndrome de Usher de type 1 s’accompagne d’une aréflexie vestibulaire, d’où le dogme que “tout enfant sourd congénital ayant un retard à la marche

(>18 mois) est un syndrome de Usher jusqu’à preuve du contraire”.

Le seul moyen de prouver l’absence de rétinite pigmentaire débutante est l’électrorétinogramme (ERG) car le fond d’œil est souvent normal chez le petit. L’ERG, examen invasif, n’est pas un examen systématique de l’enfant sourd mais bien réservé à ceux ayant un retard à la marche. ◆

1. Gorlin R.J, Toriello H.V, Cohen M.M.
Hereditary hearing loss and its syndromes.
New York: Oxford University Press, 1995.

2. Denoyelle F, Marlin S, Petit C, Garabédian EN.
Surdités neurosensorielles d’origine génétique. Revue du Praticien 2000, 50, 146-149.

OCULO-AUDITORY SYNDROMES

Associations of auditory deficits and visual deficits are not rare and can be encountered in a number of syndromes. This is why it is so important to carry out systematic ophthalmologic examinations for children with an auditory deficiency, but also ORL examinations for children with a visual deficiency. Children with multi-sensory deprivations need sustained multi-disciplinary care. Oculo-auditory syndromes may be acquired or may be of genetic origin.

1. Acquired causes

For the most part, this concerns congenital infections such as rubella, toxoplasmosis or CMV infections. In other cases, traumas or premature births can also cause this double handicap.

2. Hereditary causes

These are numerous. We will look at the most frequent and most typical ones:

a) Impairments of the anterior segment:

The principle oculo-auditory hereditary syndrome associating impairments of the anterior segment is the syndrome of Alport (nephropathy and impairment of the crystalline lens). It presents a characteristic conus which is a deformation of the crystalline lens. In other cases, the cornea can be affected, as in mucopolysaccharidoses.

b) Oculo-auditory syndromes associated with dystrophy of the retina:

The main one is the Usher syndrome, which associates congenital deafness and a pigmentary retinopathy. There are several clinical types, classified according to the severity of the impairments. Type 1 is the most severe and presents disorders of the vestibular function which lead to difficulties in learning to walk. The children affected generally walk only after the age of 18 months. Late acquisition of walking in deaf children should therefore point to this diagnosis and an electroretinogram should be carried out under general anaesthetic.

Other syndromes also include a pigmentary retinopathy, such as the Alström syndrome, the Cockayne syndrome or the Refsum syndrome.

Another important syndrome is the Stickler syndrome caused by mutations in the conjunctive tissue genes. It is characterised by severe myopia at birth and is very often associated with a Pierre Robin syndrome. The degree of deafness varies considerably in this syndrome, and articular problems may also be present. Ophthalmologic control is essential in this syndrome.

c) As for syndromes affecting the optical nerve, we will mention spino-cerebellar degeneration, the CHARGE syndrome and certain mitochondrial pathologies, which can also in some cases affect the retina.

We will insist on the importance of the diagnosis that may lead to genetic counselling for the family and the individual concerned in the case of a hereditary illness. We will also insist on the fact that children with an oculo-auditory syndrome must be taken care of by the usual specialists dealing with this type of case, but also by their families.

Dr Hélène DOLLFUS
Fédération de Génétique
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg
Adresse : Hôpital de Hautepierre- Génétique Médicale
Avenue Molière
67098 Strasbourg Cedex
E-mail : helene.dollfus@medecine.u-strasbg.fr

Bilan des syndromes héréditaires oculo-auditifs

Hélène Dollfus

Je ne vais pas rappeler devant un tel auditoire l'importance de la fonction visuelle chez un enfant qui a un déficit auditif, sur le plan de la communication et sur le plan de son développement psychomoteur. Il est évident que l'examen et la surveillance ophtalmologique d'un enfant avec un déficit auditif sont très importants.

Ce matin en écoutant M. Avan, je faisais un parallèle entre les deux organes sensoriels que sont l'œil et l'oreille et qui ont finalement beaucoup de points communs sur le plan biologique, sur le plan du développement et sur le plan de la structure. Il s'agit de la transmission d'un message, la lumière au niveau de l'œil et le son au niveau de l'oreille, qui va être transduit au niveau de l'organe sensoriel en un message électrique transmis au cerveau.

Surdité et vision

Une étude récente, en 1995, a montré que 45 % des enfants qui sont sourds présentent un problème visuel, plus ou moins sérieux. Dans la majorité des cas il s'agit de problèmes de la réfraction, c'est à dire une myopie, une hypermétropie ou un astigmatisme, qu'il sera impératif de prendre en charge correctement. La même étude relevait que 17 % des enfants sourds avaient un syndrome dit oculo-auditif authentifié avec atteinte à la fois de l'oreille et de l'œil.

Je ne parlerai ici que des atteintes du globe oculaire et n'aborderai pas les

atteintes au niveau du système nerveux central. L'examen ophtalmologique grâce à divers appareils va permettre d'explorer le globe oculaire, d'évaluer la morphologie de l'œil, la réfraction, la partie antérieure de l'œil, la cornée, l'iris dont on verra l'importance plus loin, et aussi d'évaluer le fond de l'œil où se situent la rétine et la tête du nerf optique. Si nécessaire, d'autres examens pourront être rajoutés dont l'électrorétinogramme.

J'aborderai d'abord les syndromes oculo-auditifs avec anomalie du développement ayant une cause externe ou une cause génétique, diagnostiqués précocement en général. Ensuite les syndromes oculo-auditifs liés à une pathologie progressive, dégénérative ou à une pathologie plutôt constitutionnelle, souvent diagnostiqués plus tard.

Syndromes oculo-auditifs avec anomalie du développement

Ces syndromes peuvent avoir des causes externes ou génétiques. Ils sont généralement dépistés tôt.

► Causes externes

■ Parmi les causes externes qui vont influencer sur le développement, il y a des causes infectieuses, au premier rang desquelles on trouve la rubéole congénitale.

Elle comprend de nombreuses atteintes ophtalmologiques notamment une cataracte, un glaucome, mais aussi une atteinte rétinienne qui est en général assez discrète et n'a pas de consé-

quence sur la vision contrairement aux deux premières atteintes.

La rubéole congénitale peut engendrer une surdité importante et il s'agit d'un diagnostic différentiel très important avec le syndrome de Usher sur lequel nous reviendrons.

■ Infections à C.M.V. ou plus rarement la toxoplasmose, avec atteinte typique au niveau de la rétine et parfois des atteintes auditives

► Causes génétiques

Les syndromes oculo-auditifs génétiques liés au développement représentent la grande majorité des syndromes oculo-auditifs qui vont toucher le globe oculaire.

■ Maladie de Norrie, maladie récessive liée à l'X - les femmes transmettent l'affection et les garçons sont atteints. Elle se présente sous une forme ophtalmologique avec un enfant qui est déficient visuel dès la naissance en raison d'une malformation rétinienne gravissime, qui est une dysplasie rétinienne bilatérale (rétine décollée non fonctionnelle). Dans un tiers des cas, ces enfants présentent une surdité progressive et dans un autre tiers des cas, il y a un déficit intellectuel.

■ Le syndrome dit de CHARGE, syndrome qui survient habituellement de manière sporadique (c'est-à-dire qu'il y a un seul cas dans la famille). Au niveau du syndrome oculo-auditif, on retrouve une composante ORL avec une surdité mixte et des signes au niveau du scan-

ner du rocher qui sont très spécifiques ; sur le plan de l'œil on retrouve des signes qui sont d'une importance diagnostique extrême avec le colobome de l'iris (la pupille a une forme de trou de serrure) ou de la rétine et/ou du nerf optique.

Il peut y avoir non seulement un colobome en avant de l'œil mais aussi un colobome en arrière de l'œil.

■ Le syndrome de Waardenburg associe des atteintes de la pigmentation et souvent une atteinte auditive. On peut retrouver des signes typiques ophtalmologiques qui sont l'hétérochromie irienne. Autre signe plutôt morphologique : le déplacement vers l'extérieur du point lacrymal qui définit le syndrome de Waardenburg de type 1.

Ces signes ont une importance diagnostique mais n'ont pas de conséquence sur la fonction visuelle.

■ Anomalies au niveau des arcs branchiaux : syndrome de Treacher-Collins avec l'hypoplasie zygomatique, la malformation très importante des oreilles porteuses d'une surdité de transmission. Sur le plan ophtalmologique on notera des anomalies en particulier au niveau des paupières.

■ Syndrome de Goldenhar, dysplasie oculo-auriculo vertébrale. Il existe une atteinte d'une hémiface, atteinte vertébrale et l'atteinte oculaire qui peut être un colobome de la paupière supérieure et de manière typique on peut noter des dermoïdes du limbe entre la cornée et la sclère.

Les pathologies oculo-auditives plutôt dégénératives ou progressives ou à composante constitutionnelle

Nous parlerons des syndromes associés à une dystrophie rétinienne ou à des anomalies du collagène et très brièvement

des pathologies mitochondriales.

■ Les syndromes associés à une rétinopathie pigmentaire

La rétine est le tissu neurosensoriel qui tapisse le fond de l'œil et est constituée d'une dizaine de couches cellulaires contenant les photorécepteurs, qui, connectés à d'autres cellules, vont former le nerf optique. La lumière traverse toute l'épaisseur de la rétine et va être transduite en énergie électronique au niveau des photo-récepteurs.

L'image rappellera celle des cils de la cochlée. Ces cellules photoréceptrices ont une communauté phylogénique avec les cellules ciliaires de l'oreille interne.

Dans certains cas, la rétine va mal fonctionner, en particulier au niveau des photo-récepteurs et il va y avoir une dégénérescence de la rétine, c'est-à-dire une mort progressive des différentes cellules, avec les signes cliniques caractéristiques suivants : difficultés en vision nocturne – les enfants sont gênés la nuit (par exemple : quand ils sont obligés de se lever, en entrant dans une salle de cinéma, ils sont perdus dans l'obscurité) –, le 2^{ème} signe va être la réduction progressive du champ visuel.

Ceci se fait de manière insidieuse et les patients ne s'en rendent pas compte. S'il s'agit d'enfants, ils n'arrivent pas à faire des jeux de ballon, ils ont du mal à descendre les escaliers.

Le 3^{ème} signe sera la perte de l'acuité visuelle centrale puisque l'affection va se transférer vers le centre de l'œil, au niveau de la macula. L'issue ultime est la perte de la vision centrale, mais il existe de nombreuses formes de rétinopathie pigmentaire sur le plan de la progression clinique.

Si on observe un fond d'œil normal et un fond d'œil de rétinopathie pigmentaire, les pigments ont migré à travers

la rétine et témoignent de la souffrance majeure de ce tissu.

Le diagnostic se fait grâce à un champ visuel quand on peut le faire, ce qui n'est pas toujours évident avec des enfants, par le fond d'œil. Dans les cas débutants, le fond d'œil peut être pratiquement normal. En cas de doute, il est important d'effectuer un électrorétinogramme qui sera le seul moyen d'authentifier une dysfonction au niveau de la rétine.

Le syndrome de Usher est le chef de file des syndromes oculo-auditifs avec rétinopathie pigmentaire. Il en existe différents types en fonction de l'âge de début de la rétinopathie pigmentaire. La surdité dans les deux premiers types est toujours d'origine congénitale, mais c'est la gravité de l'atteinte qui distingue les deux premiers types.

Dans le type 1, il existe une dysfonction vestibulaire – je souligne comme Mme Denoyelle que s'il y a un retard d'âge à la marche, il est important de faire un bilan ophtalmologique chez un enfant sourd avec un électrorétinogramme. Même si le fond d'œil est normal, cela ne veut pas dire qu'il n'y a pas une rétinopathie pigmentaire qui débute.

Je ne détaillerai pas les aspects génétiques du syndrome de Usher, maladie autosomique récessive, très compliquée sur le plan génétique.

Syndromes oculo-auditifs progressifs constitutionnels liés à des pathologies du collagène

Les collagènes sont des protéines dites de structure, qui participent à la constitution des différents organes. Les gènes qui codent pour ces protéines peuvent être responsables de différents syndromes, dans lesquels on peut retrouver des signes oculo-auditifs, puisqu'au niveau de l'œil comme de l'oreille, le collagène joue un rôle de

structure très important. S'il est défec-tueux, il peut entraîner à la fois une atteinte visuelle et une atteinte auditive.

■ le syndrome de Stickler est important à connaître. Il existe des manifestations oro-faciales avec un certain degré de dysmorphie, avec une variabilité ; ces signes vont diminuer avec l'âge. Les personnes atteintes ont souvent un visage un peu plat, un petit menton. Il y a également des manifestations articulaires avec une hyperlaxité ligamen-taire, une arthropathie dégénérative, (dans le syndrome de Pierre Robin, avec un petit menton diagnostiqué à la nais-sance souvent associé à une fente labiale, on pense que ces enfants pré-sentent souvent aussi un syndrome de Stickler)

Ce qu'il faut retenir dans ce syndrome, ce sont les manifestations ophtalmo-logiques puisque ces personnes pré-sentent une forte myopie congénitale d'emblée chez le tout petit, alors que la myopie traditionnelle apparaît souvent ou s'aggrave vers l'âge de 6-7 ans, puis à l'adolescence. Il existe des signes oph-talmologiques particuliers au niveau de l'examen à vitrée optiquement vide. Il s'agit de la première cause de décolle-ment de rétine de l'enfant. Il est extrê-mement important de dépister les per-sonnes atteintes d'un syndrome de Stickler pour surveiller la rétine de manière très régulière et prévenir les complications de type décollement de rétine.

Sur le plan ORL, la surdité est très variable et serait liée à l'atteinte du col-lagène au niveau de l'oreille interne.

Le syndrome de Stickler est également très hétérogène sur le plan génétique, plusieurs gènes peuvent être respon-sables.

■ Le syndrome d'Alport avec une atteinte rénale qui commence par une hématurie (du sang dans les urines) et peut évoluer vers l'insuffisance rénale.

Il existe ici une atteinte ophtalmo-logique, qui peut être diagnostiquée, puisque ces patients peuvent présenter un lenticône antérieur, typique de l'af-fection (déformation antérieure du cris-tallin). Il existe aussi une atteinte réti-nienne typique, mais qui n'entrave pas la vision.

Il est aussi hétérogène sur le plan géné-tique et correspond à des mutations dans divers gènes du collagène.

Pathologies mitochondriales

Je terminerai par les pathologies mito-chondriales. Vous savez que les mito-chondries sont des organismes intra-cellulaires qui fabriquent l'énergie au niveau des cellules, qui ont leur ADN propre. Cet ADN peut être porteur de mutations provoquant divers syn-dromes qui peuvent comporter à la fois une atteinte auditive et une atteinte ophtalmologique.

Conclusion

En conclusion, je veux insister sur l'im-portance d'optimiser la fonction visuelle de l'enfant sourd et donc de pratiquer des examens visuels, pour d'une part, détecter un trouble de la réfraction qui semble être plus fréquent chez l'enfant sourd que dans la population générale, et d'autre part détecter un syndrome oculo-auditif qui serait relativement fré-quent dans la population des enfants sourds.

Pour le syndrome de Usher il est indis-pensable de faire un électrorétino-gramme si on a un doute avec un enfant qui a acquis la marche tardive-ment même si le fond de l'œil est nor-mal. Enfin, si on a une suspicion de syn-drome de Stickler chez un enfant qui a une surdité et une très forte myopie, il ne faut pas hésiter à faire une sur-veillance ophtalmologique très rappro-chée au niveau de la rétine. ♦

Questions aux intervenants

Question au Dr Dollfus

Je suis médecin ORL à Liège. Je voudrais évoquer le cas d'un enfant de 8 ans, avec une cataracte congénitale diagnostiquée à la naissance, opérée à quelques mois. Vers l'âge de 5 ans est apparue une surdité évolutive. Il n'y a pas de troubles cognitifs apparents, l'enfant suit une scolarité normale. Cela vous évoque-t-il quelque chose ?

H. Dollfus

Je suppose que vous avez fait un bilan complet et que vous avez recherché tous les éventuels signes associés. Pour ma part, rien ne me vient à l'esprit. Il est possible que les deux pathologies soient indépendantes.

M. Jeunesse (Strasbourg)

Existe-t-il des facteurs qui permettent d'avoir un pronostic sur la rapidité d'évolution d'un syndrome de Usher ?

H. Dollfus

J'ai des patients adultes atteints d'un syndrome de Usher de type 1 qui ont gardé très longtemps et gardent encore à 60 ans une vision centrale correcte, alors que d'autres l'ont perdue précocement vers 20-30 ans. On sait que c'est une rétinopathie évolutive, mais il est difficile de donner un pronostic sur l'évolution du champ visuel. On sait que différents gènes sont responsables de ce syndrome Usher de type 1. Il est possible que lorsqu'on aura accès aux études génétiques et à des études de corrélations entre le phénotype, c'est-à-dire l'histoire des patients atteints, et l'atteinte génétique en fonction du gène qui est muté, on ait une idée plus précise de l'évolutivité. Ce qu'il faut retenir c'est que le pronostic sur le plan visuel est assez mauvais.

M. Jeunesse

Vous pensez donc que l'implantation cochléaire est particulièrement indiquée dans ce cas ?

H. Dollfus

Oui vraiment. C'est une des indications prioritaires, il me semble, de l'implantation cochléaire.

Dr Gavilan (Bordeaux)

A partir de quel âge, quand vous avez une suspicion d'Usher, pratiquez-vous un électrorétinogramme ?

H. Dollfus

Dès qu'on se pose la question, dès qu'on a une suspicion, il ne faut pas hésiter à faire un électrorétinogramme. Le problème qui se pose est celui de l'anesthésie générale. Quand les enfants sont très jeunes, il est souvent difficile d'avoir un électrorétinogramme de qualité sans anesthésie générale. Certaines équipes y arrivent malgré tout.

Dr Matha (Paris)

Je suis étonnée qu'on exige pour un enfant de 4-5 ans, dont le diagnostic est récent, qu'il porte des lunettes sombres pour la moindre exposition à une luminosité même de faible intensité. Cela me semble devenir un peu obsessionnel pour la famille.

H. Dollfus

On pense que les ultraviolets sont toxiques au niveau de la rétine et peuvent accélérer le processus de dégénérescence, mais les avis sont très partagés dans la communauté ophtalmologique. Certains sont opposés au port de ces verres et d'autres les prescrivent. Personnellement, je prescris ce type de verre à porter lorsqu'il y a une exposition solaire, mais c'est inutile de tomber dans l'extrême et de les faire porter tout le temps. Il ne faut pas oublier l'aspect psychologique. Certains enfants rejettent ces verres dont la couleur peut rendre difficile l'intégration sociale avec les copains. Dans ce cas, on peut utiliser des lunettes de soleil de bonne qualité. ♦

Incidences déontologiques, éthiques et psychologiques des données récentes en matière de dépistage précoce, de diagnostic anténatal et de bilan génétique

Introduction : Philippe Mazet

Le débat qui va suivre portera sur les incidences déontologiques éthiques et psychologiques des données récentes en matière de dépistage précoce, de diagnostic anténatal et de bilan génétique. Il va être précédé de quatre interventions qui nous permettront de confronter nos expériences respectives et nos réflexions sur ces sujets :

- Sandrine Marlin, pédiatre généticienne à l'Hôpital Trousseau
- Danièle Deschamps, philosophe à Montpellier
- Claire Eugène, psychologue psychanalyste, travaillant au CAPP Déficiants auditifs de Paris

Lionel Collet qui a fait une intervention ce matin interviendra seulement dans le débat .

Au côté de ces professionnels, Geneviève Verveur, qui est parent et membre de l'association X Fragile, nous apportera son témoignage.

Je ferai moi-même une brève intervention à partir de l'expérience que j'ai quasi quotidiennement à la Salpêtrière dans le cadre de ma pratique de psychiatre d'enfants et d'adolescents, dans le cadre d'un Diplôme Universitaire "Accompagnement des personnes atteintes de maladies génétiques et de leurs familles" et dans le cadre des échanges que nous avons entre professionnels au sein de la Fédération de neurogénétique pédiatrique.

*Pr Philippe MAZET
Hôpital Pitié Salpêtrière
Service de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent
47 bd de l'Hôpital
75651 PARIS
Fax. 01 42 16 23 31
E-mail : philippe.mazet@psl.ap-hop-paris.fr*

Problèmes éthiques soulevés par le diagnostic prénatal de certaines surdités

Sandrine Marlin

Danièle Deschamp-Mercadier

Génétiicienne pédiatre spécialisée dans les problèmes de surdité, le Dr Sandrine Marlin est responsable depuis 1995 d'une consultation de génétique qui s'adresse spécifiquement aux personnes sourdes et aux familles touchées par la surdité. Localisée au départ à l'Hôpital Pasteur, elle est maintenant intégrée au service ORL de l'Hôpital Armand Trousseau à Paris.

Des enquêtes ont été menées d'abord auprès des personnes venues à la consultation, ensuite auprès d'un échantillon plus large de personnes touchées par la surdité.

Le but de ces enquêtes est de savoir quelles connaissances ont ces personnes sur la cause de leur surdité, si elles ont eu accès à un conseil génétique et quelle est leur opinion sur le développement éventuel d'un diagnostic de la surdité pendant la grossesse, voire d'une interruption de grossesse pour surdité.

Le Dr Sandrine Marlin mène ces investigations en collaboration avec Mme Danièle Deschamps-Mercadier qui prépare une thèse de philosophie sur le sujet. Elle a présenté les premiers résultats issus de l'exploitation des questionnaires d'enquête. ♦

Nous allons essayer de poser quelques-uns des problèmes éthiques que peuvent soulever un Diagnostic Prénatal (DPN) pour surdité, et par conséquent une Interruption de Grossesse (IG). Ces problèmes ont pour certains été mis en évidence par l'enquête que nous avons menée avec le Dr Sandrine Marlin, pour d'autres, l'enquête semble pouvoir fournir des éléments de réponses.

I- Problèmes liés au DPN proprement dit

1- La réalisation d'un diagnostic génétique pendant la grossesse nécessite d'avoir recours à une amniocentèse. L'amniocentèse n'est pas un acte anodin puisqu'il présente un risque de provoquer une fausse couche dans 1% des cas. Ce risque implique qu'elle ne soit proposée qu'aux familles dites "à risque", c'est à dire dans le cas présent, parents sourds ou parents entendants ayant déjà un enfant sourd.

Cette restriction nécessaire est pratiquée pour tous les DPN mais dans le cas de la surdité elle pose un problème particulier.

Les surdités se transmettent dans la plupart des cas sur le mode récessif, ce qui implique une très large diffusion des gènes de surdité, en exagérant un peu, nous pourrions tous être potentiellement porteurs d'un gène et donc être "à risque". Cette situation génère une pre-

mière inégalité entre les parents sourds et les parents entendants qui ne peuvent avoir recours au DPN pour leur premier enfant.

Elle génère surtout une inégalité entre le 1^{er} et le 2^e enfant de parents entendants : si le premier-né est sourd, le 2^e pourrait bénéficier d'un DPN. Le terme "bénéficiaire" est bien sûr critiquable : si le DPN s'avère positif et que les parents interrompent la grossesse, dans quelle mesure peut-on parler d'un bénéfice pour le 2^e enfant ? Ne pourrait-on pas dire au contraire que c'est le premier-né qui a bénéficié de l'absence de diagnostic ?

2- Nous devons soulever aussi le problème des limites du diagnostic génétique dans la mesure où tous les gènes responsables de surdités ne sont pas encore identifiés et qu'un même gène peut avoir des manifestations ou un comportement différents.

Il faut donc faire très attention à ne pas parler d'un diagnostic génétique de LA surdité, mais bien "seulement" de certaines surdités sous peine de se voir reprocher un éventuel défaut de diagnostic d'une part.

D'autre part, le gène de la Connexine 26, responsable de la moitié des surdités génétiques, est bien identifié avec de nombreux allèles. Pourtant, repérer une anomalie sur ce gène ne renseigne pas sur le degré de surdité de

l'enfant à naître, ce qui pose un nouveau dilemme quand il faut décider d'interrompre la grossesse. En effet, une telle décision est déjà difficile à prendre, mais comment la prendre s'il subsiste une incertitude majeure quant au degré de surdité du futur enfant puisque dans une même fratrie ont pu être observées des surdités profondes comme des surdités moyennes voire légères.

3- Il nous semble important aussi de replacer l'éventualité d'un DPN pour surdité dans le cadre de la pratique du DPN en général.

Le DPN est perçu aujourd'hui comme une opération presque banale, dont la disponibilité semble presque évidente quand il s'agit de certains handicaps, notamment la trisomie 21 qui a largement contribué à sa banalisation. A chaque nouvelle possibilité diagnostique, c'est sans doute de futures souffrances épargnées, mais c'est aussi la banalisation croissante de la technique, qui devient disponible pour de plus en plus de handicaps et de maladies et c'est le risque d'une demande croissante de la société.

Cette demande croissante peut nous pousser dans deux directions, d'une part pour un même handicap, élargir le socle des personnes dites à risque, d'autre part élargir le nombre des handicaps "diagnosticables" génétiquement, grâce aux progrès constants des sciences et de la technique.

Ce qui se présente au début comme un cas exceptionnel, risque d'être peu à peu élargi, gagner d'autres couches de la population et perdre son caractère d'exception pour devenir quelque chose de banal, comme cela s'est passé pour la trisomie 21. Le DPN a d'abord été proposé aux familles "à risque", c'est à dire celles qui apportaient la preuve d'antécédents, puis à partir de 38 ans le risque de trisomie 21 étant supérieur au risque de fausse couche liée à l'am-

niocentèse, le DPN a été proposé aux femmes de plus de 38 ans, enfin aujourd'hui, grâce à l'analyse de marqueurs sériques, le DPN est proposé à toutes les femmes "pour lesquelles on a un doute", quel que soit leur âge.

Réservé au début à des handicaps lourds ou des maladies graves, le DPN en s'attachant à des handicaps "vivables" risque de provoquer une intolérance croissante de la société vis à vis des personnes souffrant d'un handicap qu'on aurait pu diagnostiquer - et donc éliminer - avant la naissance.

4- Cependant, l'analyse des résultats de l'enquête nous révèle que la première raison pour laquelle les parents demanderaient un DPN serait "pour se préparer, pour savoir", sans intention pour la plupart d'interrompre la grossesse en cas de diagnostic positif. C'est une réponse qui émane essentiellement des parents entendants (79% : 73/92 p=0.01).

Peut-on dès lors justifier éthiquement le recours à un DPN qui serait purement "informatif" ?

Certes, on ne peut plus invoquer le risque d'eugénisme puisque le DPN n'aboutirait pas à une interruption de grossesse. Cependant étant donné les réserves émises plus haut, il semble difficile de justifier de faire prendre un risque à un fœtus sain ou même atteint de surdité alors que ses parents n'ont pas l'intention d'interrompre la grossesse. On pourrait argumenter que d'autres facteurs (comportement, toxiques, cadre de vie...) peuvent faire courir autant de risque, voire plus, au fœtus, mais ce n'est donc pas une raison pour en ajouter un.

Dès lors, la véritable question ne porte-t-elle pas plutôt sur la justification de l'interruption de grossesse pour cause de surdité ?

II- Peut-on accepter l'interruption de grossesse pour cause de surdité?

Les lois de bioéthique et le Comité Consultatif National d'Ethique (CCNE) préconisent que l'interruption dite thérapeutique de grossesse soit réservée aux handicaps et maladies particulièrement graves pour lesquelles il n'existe aucun traitement thérapeutique. Mais comme il n'est pas possible de dresser une liste exhaustive des seuls handicaps concernés, l'évaluation de la gravité est laissée à l'appréciation et à la subjectivité de chacun (en l'occurrence, en général, d'un comité interne à l'hôpital).

► La surdité est-elle un handicap grave ?

En ce qui concerne les surdités syndromiques, les handicaps liés à la surdité sont souvent lourds et les demandes de recours à un DPN s'il doit être suivi d'un IG sont généralement prises en considération et n'engendrent, semble-t-il, que peu d'opposition.

En ce qui concerne les surdités isolées, la frontière est plus floue et elle dépend beaucoup plus de l'entourage, de la société, des courants de pensée, de l'époque, des connaissances et des possibilités scientifiques et médicales, et surtout de l'acceptation, du seuil de tolérance des parents - les premiers concernés.

La surdité n'est pas un handicap visible, elle ne provoque donc pas de mouvement de rejet a priori de la part de l'autre. Mais elle entraîne de nombreux problèmes de communication qui perturbent voire empêchent le rapport à l'autre et à la société. De même qu'on parle de handicap moteur ou mental, on pourrait dire de la surdité qu'elle est un handicap social. Même s'il existe des moyens de pallier le déficit auditif (prothèses, implants) de plus en plus performants quoique toujours limités.

La perception de la gravité du handicap va dépendre pour beaucoup de la façon dont les parents et l'entourage le vivent et des choix qui ont été faits à la naissance (appareillage, langage, ...).

La plupart de ceux qui souhaitent un DPN "pour se préparer", expriment plus ou moins directement les difficultés rencontrées pour le premier enfant : le retard de diagnostic, le manque d'information, ne pas savoir à qui s'adresser, les difficultés à communiquer avec l'enfant, trouver les spécialistes, les associations, s'organiser autour de la rééducation, du soutien scolaire, le coût économique important des prothèses ou implants et le peu de prise en charge, la nécessité, souvent pour la mère, d'abandonner son emploi pour se consacrer à son enfant...

Toutes ces difficultés étant vécues comme un véritable "parcours du combattant", les parents semblent dire en fait qu'ils auraient aimé pouvoir l'éviter, pouvoir se préparer à la surdité du premier, sans tenir compte du fait que pour le deuxième, nombre de questions seront déjà résolues même si l'investissement - affectif, économique et temporel - doit être doublé. C'est sans doute pour cela qu'ils ne souhaitent pas pour autant avoir recours à l'IG.

La perception de la gravité dépend aussi des connaissances qu'ils peuvent avoir sur la surdité. L'analyse des résultats de l'enquête montre un manque de connaissance général sur la surdité, notamment sur sa cause et les possibilités de transmission génétique.

L'enquête révèle aussi que contrairement à ce qu'on pouvait attendre, la consultation génétique n'a pas d'influence sur la demande de DPN, en revanche elle en a sur le recours à l'IG. Les parents ayant consulté un généticien sont plutôt moins nombreux à demander une IG, par contre ils sont nettement plus à rejeter l'IG et aussi

beaucoup moins à être indécis.

Le conseil génétique semble donc faciliter la prise de décision et ce, plutôt en faveur des sourds. La connaissance permettrait de mieux accepter, assumer la surdité.

L'enquête peut aussi nous renseigner sur la perception de la gravité du handicap selon le choix de consulter ou non un généticien et les motifs qui guident cette consultation ou son absence.

En effet, on remarque que les personnes concernées par une surdité syndromique sont beaucoup plus nombreuses à consulter un généticien (57 % : 21/37 contre 26 % : 44/170 $p=0.001$). Nous pouvons donc émettre l'hypothèse que plus le handicap sera perçu comme grave et plus les personnes concernées seront en quête d'informations, notamment auprès des généticiens.

D'autre part, on remarque que parmi les motifs de non-consultation, plus de 20 % n'en voient pas l'intérêt et 29 % ne savaient pas que ça existait.

On peut émettre différentes hypothèses, mais on ne peut exclure l'idée que ceux qui prétendent n'être pas intéressés ne sont pas préoccupés par la gravité de leur handicap d'une part, d'autre part, pour ceux qui ne connaissent pas cette possibilité, on peut évoquer la difficulté d'accès aux connaissances scientifiques et techniques de certaines personnes sourdes mais aussi l'image de la recherche génétique donnée par les médias notamment lors des Téléthons. On nous y présente des maladies excessivement graves pour lesquelles il semble que la recherche génétique se soit totalement mobilisée. Il est donc fort possible que la plupart des gens, même concernés de près par la surdité, n'imaginent même pas que la recherche génétique puisse s'intéresser à leur handicap qui semble sans doute bien peu de chose face à des myopathies et autres mucoviscidoses.

L'une des questions de l'enquête pourrait aussi nous éclairer directement sur la perception de la gravité du handicap par les personnes concernées. Elle visait à situer la surdité dans le rapport aux autres comme un handicap, comme une différence ou comme un avantage.

Si pour 33 % c'est un handicap, c'est avant tout une différence pour 27 % et c'est parfois un handicap, parfois une différence pour 26 % (avantage : 2 %).

On peut donc dire que pour 53 % à 64 % des gens la surdité n'est pas exclusivement un problème.

Cependant, ces données doivent être nuancées par les résultats concernant l'IG. En effet, si ceux pour qui c'est un handicap sont assez cohérents dans leur demande de DPN et dans le taux de recours à l'IG, de même, ceux pour qui c'est une différence, sont conformes à leur idée en rejetant plus massivement l'IG, en revanche chez ceux pour qui c'est à la fois un handicap et une différence, dont on pouvait s'attendre à avoir une vision plus réaliste, mais aussi plus assumée de la surdité, on s'aperçoit qu'ils ont le plus fort taux de recours à l'IG (28 % contre 18 % en moyenne) et qu'ils sont seulement 39 % (contre 52 % en moyenne) à la rejeter. Ce qu'on aurait pu prendre pour une catégorie intermédiaire s'avère être celle finalement où la surdité est la moins bien assumée.

Il reste encore le point totalement subjectif du seuil de tolérance propre à chaque parent face à la déficience. Mais là encore, les résultats de l'enquête peuvent révéler des surprises. Ainsi pour 58 % de parents entendants qui s'affirment contre l'IG, c'est 93 % des parents sourds qui donnent la même réponse, ce qui reste dans la logique.

En revanche, c'est la position de seulement 41 % de jeunes sourds, ce qui peut paraître surprenant étant donné qu'ils ont pour la plupart pu bénéficier à la fois de meilleurs moyens techniques pour s'exprimer, et d'une reconnaissance de la LSF par la société dont n'avaient pu profiter leurs parents.

On peut en conclure soit qu'ils s'intègrent parfaitement dans le courant de la société qui vise à rejeter les déficiences surtout s'il existe les moyens de les éviter, soit qu'il s'agit tout simplement de la différence entre parent et "pas encore parent": ils ne peuvent donner qu'une réponse "abstraite", ce qui expliquerait aussi le fort taux d'indécision.

Au fil de ces analyses, nous n'avons trouvé aucun argument qui nous permette de reconnaître l'extrême gravité d'une surdité isolée. Il faut cependant tenir compte de chaque cas en particulier et être attentif à la détresse que peuvent vivre certaines familles. La question de l'interruption de grossesse pour cause de surdité nous place devant un choix qui n'engage pas seulement l'individu mais aussi la société.

► Banalisation et intolérance croissante de la société

L'un des risques que comporte le recours à l'IG tient dans le désir de l'homme de contrôler son destin, contrôler la vie et surtout corriger les anomalies ou les éliminer en fonction de ce qui est possible. Chaque progrès des sciences, et en particulier de la génétique lui confère un nouveau pouvoir qui peut s'avérer une nouvelle menace pour l'autre, le différent.

Dans le cas de la surdité, il semble qu'on se trouve face à un double paradoxe :

■ le premier se situe au niveau des individus qui, pris un par un accepteraient l'autre avec sa déficience, qui acceptent

voire revendiquent le droit à la différence, et ces mêmes individus qui se laissent emporter par le courant de la société qui rejette tout ce qui présente un écart, d'autant plus si les moyens de diagnostiquer cet écart (anomalie ou handicap) existent.

■ le deuxième se situe au niveau de la société qui commence à reconnaître une communauté culturelle Sourde, dotée d'une langue à part entière : la langue des signes, et cette même société qui, malgré cette reconnaissance, n'hésiterait certainement pas à rejeter les Sourds si la possibilité technique lui en était offerte (la reconnaissance de la société n'implique pas l'intégration... la société ne fait pas toujours les efforts qu'elle pourrait faire pour intégrer les personnes handicapées quel que soit le handicap).

Permettre une meilleure intégration nécessiterait une meilleure prise en charge de la société (aménagements, aides financières) : se débarrasser des handicapés avant qu'ils naissent évite aussi d'investir pour les intégrer à la société.

On peut comprendre que des parents soient dépassés, submergés par les difficultés, anéantis par l'annonce de la surdité alors que rien ne les y préparait et qu'ils renoncent à avoir un autre enfant pour ne pas prendre le risque qu'il soit sourd (malheureusement, aucune question dans notre enquête ne nous permet d'évaluer le taux de ceux qui renoncent à un deuxième enfant à cause de la surdité).

On peut comprendre dès lors que le DPN serait pour eux la seule opportunité de réaliser leur projet d'enfant, et que si la possibilité leur en est offerte, ils réaliseront un DPN suivi d'une IG en cas de diagnostic positif.

Cependant, la gravité du handicap ne se donne pas a priori et si le DPN est demandé, il doit être longuement dis-

cuté, expliqué à la famille, dans sa technique comme dans ce qui le motive et dans ses conséquences. Étant donné les risques liés au DPN et les incertitudes qui l'accompagnent, il n'est pas justifiable de proposer un DPN "informatif".

Si les individus concernés ne semblent pas disposés aujourd'hui à recourir à l'IG, il est pourtant fort probable que la pression sociale les y pousse demain. De plus, il est possible d'aider les familles à se préparer à la naissance d'un nouvel enfant sourd, notamment par un suivi psychologique, sans avoir recours au DPN, le diagnostic génétique de surdité pouvant être réalisé immédiatement après la naissance.

► Le diagnostic à la naissance

Pour conclure, nous voudrions ouvrir quelques pistes de réflexion sur le diagnostic génétique de surdité dès la naissance. Étant pratiqué à partir d'un peu de sang, comme le test de Guthrie, il ne présente donc plus les risques liés à l'amniocentèse et ne nécessite plus une restriction aux seules familles "à risque". Doit-il pour autant être pratiqué systématiquement ?

Cela présenterait un avantage certain pour les premiers nés de parents entendants qui pourraient bénéficier d'un diagnostic précoce et donc d'une meilleure prise en charge, notamment pour l'appareillage, ce qui permettrait d'éviter plus sûrement les retards de langage.

Cependant, si le diagnostic est réalisé de façon systématique, le suivi et l'accompagnement des parents pourront-ils être assurés ? Cette révélation dès la naissance ne risque-t-elle pas d'entraîner un rejet de l'enfant chez les parents qui ne sont pas préparés (du moins qui ne le seront pas plus qu'avec les moyens diagnostiques que nous avons aujourd'hui) et ce avant même que toute relation ait eu le temps de s'é-

tablir entre les parents et le nouveau-né.

D'autre part, comme nous l'avons déjà signalé, tous les gènes responsables de surdité ne sont pas encore connus et/ou identifiés. Si on pratiquait un diagnostic génétique systématique aujourd'hui, certaines personnes se révéleraient sourdes malgré un premier diagnostic négatif.

Ceci poserait d'une part le problème de retard de diagnostic que nous connaissons aujourd'hui, d'autre part l'éventuelle mise en cause des médecins ou généticiens pour défaut de diagnostic.

Par ailleurs, le diagnostic génétique systématique et précoce, vise sans aucun doute à un appareillage précoce. N'y a-t-il pas dès lors un risque de disparition de la langue des signes à plus ou moins long terme ?

Enfin, plus généralement, un diagnostic génétique systématique ouvre la possibilité d'un fichage systématique, d'une carte d'identité génétique. Comment ces données seraient-elles conservées et qui pourraient y avoir accès ?

Nous n'en sommes pas encore là, mais nous devons rester vigilants pour le futur. ♦

Témoignage d'un parent

Geneviève Verveur*

Je suis mère de deux enfants atteints du syndrome X fragile J'ai aussi un lien avec la surdité puisque j'ai un frère sourd suite à une rubéole, lui-même étant l'aîné de la famille (8 enfants).

On m'a souvent demandé si j'avais souffert de la surdité de mon frère, Pierre. Les seuls souvenirs que j'ai sont plutôt positifs... Mon frère était fanatique des ambulances et des hôpitaux, et il nous faisait souvent jouer à l'ambulancier, il nous baladait dans des brouettes en bois dans le jardin.

Il y a aussi la fête de ses 20 ans. Il voulait faire une grande fête avec ses amis. Il a fallu louer un orchestre. Ça vibrait de tous côtés, et nous, ses frères et sœurs, en avons gardé un souvenir merveilleux.

Une chose qui était un peu plus difficile - et peut-être surprenante pour un sourd -, c'est qu'il était très bavard et il nous épuisait par son bavardage incessant. Il fallait toujours l'écouter, le regarder!

Ce que je retiens aussi de la surdité de mon frère, ce sont les souvenirs de mes parents qui m'ont souvent parlé de leur parcours difficile avant d'avoir le diagnostic de surdité. Le hasard a fait que j'ai vécu en direct quelques années plus tard ce parcours si long et si culpabilisant, mais pour une autre maladie.

Maintenant je suis mariée et nous avons quatre enfants: Yannick, 22 ans, Antoine, 20 ans, Romain, 15 ans,

et Marie, 8 ans. Deux de nos garçons, Yannick et Romain, sont atteints d'une maladie génétique héréditaire, le syndrome X fragile. C'est la première cause de retard mental héréditaire et elle se traduit par une déficience intellectuelle plus ou moins sévère et des troubles du comportement qui varient d'un sujet à l'autre. Avant d'avoir le diagnostic de cette maladie, mon mari et moi avons galéré pendant 10 ans. Après chaque entretien médical, surtout dans le monde des psychologues, notre culpabilité augmentait parce qu'après chaque entretien, après chaque interrogatoire - pratiquement toujours le même -, la conclusion était: "Vous ne savez pas élever vos enfants et c'est pour cela qu'ils ont ces difficultés".

Nous avons toujours droit aux mêmes questions - je schématise mais à peine. Raconter la grossesse, était-ce un enfant désiré? Y avait-il des conflits dans le couple? Y avait-il de l'alcoolisme?... Répété de nombreuses fois, c'était très éprouvant, même si aujourd'hui nous en rions...

Et puis en 1991, le diagnostic est tombé, après ce cheminement difficile. Pour nous ce fut un énorme soulagement. Ce n'était pas de notre faute, ce n'était pas lié à la manière dont nous élevions nos enfants. Il y avait une origine génétique aux troubles de nos garçons.

Ensuite il y a eu une autre démarche difficile. Le syndrome X fragile est une maladie génétique héréditaire, et l'at-

teinte se situe sur le chromosome X. J'ai trois sœurs qui avaient donc les mêmes risques que moi d'avoir des enfants atteints. Il fallait avertir non seulement mes sœurs, mais aussi des cousines, des tantes. C'est une étape importante et difficile. J'ai eu beaucoup de chance d'avoir une famille très soudée, dans laquelle je pouvais me sentir soutenue, comprise et où l'information s'est faite facilement. Ce n'est pas toujours le cas. J'ai eu l'occasion de rencontrer d'autres familles où les liens avec le reste de la famille se sont rompus. Le handicap mental est encore tabou - moins on en parle, mieux c'est.

Le syndrome X fragile est une affection sur le chromosome X. Les femmes ont un risque sur deux à chaque grossesse. Quand nous avons appris le diagnostic, pour mon mari et moi, il n'était plus question d'avoir d'enfant. Nos garçons sont différents, nous les aimons beaucoup mais ils demandent beaucoup plus de temps, d'énergie, de combat en démarches administratives, recherche de structures, etc. Deux enfants atteints sur trois c'était déjà beaucoup.

Puis le temps a passé et nous avons eu très envie (surtout moi) d'avoir un autre enfant "sans problème" et Antoine notre second souhaitait énormément une petite sœur (ou petit frère) "comme lui". Il s'entend très bien avec ses deux frères mais comme il le disait à 10 ans: "c'est pas pareil".

Connaissant l'existence d'un test anténatal fiable, nous avons décidé d'avoir un quatrième enfant. Ce test se fait à

10-12 semaines d'aménorrhée. Et Marie est née en décembre 1994. Pour nous ce fut un beau cadeau de Noël. Avec le recul, je peux dire que dans ces cas là le début de grossesse n'est pas une période de bonheur. On attend l'examen et les résultats, pour se réjouir ou provoquer une interruption thérapeutique de grossesse. C'est un moment très éprouvant physiquement et psychologiquement.

Malgré cette période d'angoisse, nous ne regrettons rien. Marie fait la joie de toute la famille. C'est un vrai rayon de soleil. Ses trois frères ont été très heureux d'avoir un bébé à la maison et de s'en occuper. Romain joue beaucoup avec elle et involontairement elle le stimule dans beaucoup de domaines.

L'existence de ce test anténatal nous a donc permis de réaliser ce rêve d'avoir un enfant, risque que nous n'aurions jamais pris si le test n'existait pas.

Je voudrais ajouter que cette décision d'avoir recours à ce test et éventuellement à une interruption de grossesse est une décision personnelle, qui ne concerne que le couple dans son intimité et qu'il est important de respecter le désir et la décision de chacun et de ne pas se permettre de porter un jugement.

Après toutes ces années, je me suis engagée au niveau associatif. Je suis présidente d'une association régionale, le Goéland - Amitié Ile-de-France, qui est une association de parents d'enfants atteints du syndrome X Fragile. Je suis aussi au conseil d'administration de l'UNAPEI.

Pour moi c'était très important de trouver une association et d'appartenir à un groupe qui me comprenait, avec qui on pouvait échanger. Après l'annonce du diagnostic, j'ai vite appris l'existence d'une association nationale concernant le X Fragile, le Goéland, et j'ai ressenti le besoin d'y adhérer. Il a fallu plus de

temps à mon mari. Aujourd'hui nous sommes tous les deux actifs dans l'association, de façon différente.

Chaque année je me suis investie un peu plus et en 1997 j'ai créé l'antenne au niveau de la région parisienne où je fais beaucoup d'écoute téléphonique. Les parents qui viennent d'avoir le diagnostic se sentent souvent très isolés, ne savent pas à qui poser toutes leurs questions sur la maladie, le développement, l'avenir de leur enfant. Bien sûr je ne vais pas répondre à toutes leurs questions ni trouver des solutions, mais les aider à trouver leurs solutions. Nous pouvons aussi leur donner des petits trucs pour faciliter la vie avec leurs enfants.

Certains ont besoin d'aide et de soutien pour faire passer l'information dans la famille. Nous recevons aussi des coups de téléphone de grands-parents qui sans le vouloir ont transmis cette "cochonnerie" et se sentent responsables et culpabilisent. Cela leur fait du bien à eux aussi d'entrer en contact avec nous. Nous aidons les familles à demander un conseil génétique. Nous avons souvent des appels des milieux médicaux et paramédicaux car le syndrome X fragile fait partie des maladies rares et beaucoup de médecins ne le connaissent pas. En dix ans d'existence de l'association, nous avons participé à la baisse de l'âge moyen du diagnostic, qui était à la création de l'association, d'environ 16 ans, et qui est maintenant de 4-5 ans.

Il existe aussi l'Alliance maladies rares qui regroupe 110 associations de maladies rares et qui a un numéro Azur que l'on peut contacter et donne de nombreuses informations sur les maladies rares, et fait aussi de l'écoute. ♦

* Présidente de l'association Le Goéland Amitié Ile-de-France

Le Goéland
"Capucines" n° 2
61100 Flers
Tél : 02 33 64 95 17
Fax : 02 33 65 12 43
E-mail : xfragoel@aol.com

Le Goéland Amitié Ile-de-France
19 l'Orée du Bois
78600 Le Mesnil-le-Roi
Tél : 01 39 12 26 60
Fax : 01 39 12 47 49
E-mail : gverveur@voila.fr

Alliance Maladies Rares
Plateforme Maladies Rares
102 rue Didot
75014 Paris
N° Azur : 0 810 63 19 20
E-mail : alliance@maladiesrares.org
Site : www.alliance-maladies-rares.org

Génétique et psychisme

Claire Eugène

“La vie psychique ne suit pas le même rythme que celui de la science, elle n’obéit pas non plus à la même logique” A. Munnich.

La génétique amène chaque individu, chaque famille à se poser les questions de l’hérédité et de l’héritage, donc du transgénérationnel.

Le témoignage de Mme Verveur retrace le cheminement difficile, souvent culpabilisant, qui a précédé le diagnostic génétique, tardif, rendant compte de l’origine des difficultés de son fils ; celles-ci étaient uniquement attribuées auparavant à des motifs psychologiques.

J’interviens ici en tant que professionnelle, et me voici curieusement prise dans le cadre du transgénérationnel professionnel. Je suis à mon insu porteuse d’une responsabilité : à une époque pas si lointaine, toutes les difficultés des enfants, cognitives, psychoaffectives ou de comportement étaient vues sous l’angle des écueils relationnels. J’ai travaillé dans le domaine de maladies génétiques, autres que la surdité, et ai entendu des parents, blessés comme Madame Verveur des suspicions et des recherches de dysfonctionnement relationnels intrafamiliaux.

Epoque d’une certaine omnipotence des “psy”, et aussi de la méconnaissance scientifique des origines génétiques d’un nombre certain de maladies rares.

Il est important de le reconnaître, et ma position aujourd’hui offre un parallélisme certain avec celle des parents, “responsable mais non coupable”, selon la fameuse formule !

Mais rappelons d’abord les effets sur les parents d’un diagnostic de maladie ou de handicap de leur enfant. Après la sidération qui arrête le temps, vient le déni – “non ce n’est pas possible ce qu’on m’annonce, ça n’existe pas”, puis un effet de révolte “Pourquoi ça m’arrive à moi, à nous?”. Ce qui est vécu comme malédiction arrive sur des psychismes parentaux impréparés et fait effraction, traumatisme. L’acceptation vient beaucoup plus tard, ou ne vient pas, c’est selon.

Pour les diagnostics très précoces, dont on a parlé ce matin, on est dans le registre du diagnostic a-symptomatique, ou présymptomatique. Geneviève Verveur a bien expliqué comment un diagnostic, même difficile, pouvait être soulageant : on a diagnostiqué chez ses enfants un problème de X fragile, expliquant les difficultés scolaires et de comportement de ses enfants, et ce n’est plus un problème de mauvais parents, de mauvaise éducation.

Mais les diagnostics précoces sont d’un autre registre. Le dépistage de surdité systématique affecte des nouveaux-nés, les parents ressentent que leur enfant n’est pas entier, que quelque chose ne va pas pour lui, que quelque chose n’ira pas de soi dans son développement, le langage. Et le regard des parents sur cet enfant change complètement, une

tonalité particulière modifie les interactions précoces parents-enfants. Nous les psy, avons plein de défauts, soit, mais notre tâche est aussi d’aider, d’être vigilants par rapport à ces interactions précoces, à ces premiers mois de la vie de l’enfant, fondamentaux pour la construction de la personnalité, où les risques psychologiques de graves troubles de la personnalité existent.

Donc quand un enfant tout petit est diagnostiqué, disons, à problèmes, la trilogie : sidération, déni, révolte, est encore plus forte, mais surtout, le risque le plus grand est d’enfermer l’enfant dans une étiquette. L’enfant devient un sourd, ou tout d’un coup il devient un Usher, et il va devenir aveugle. Et il ne peut plus être un enfant.

Les parents ne savent souvent plus comment être avec leur enfant quand ils apprennent un diagnostic de surdité. S’ils apprennent plus grave, effondrement et impréparation du psychisme sont encore plus grands ; mais surtout une prédiction est donnée, prédiction-malédiction qui va, les trois quarts du temps, empêcher les interactions précoces, enfermer l’enfant dans cette étiquette diagnostique. Ils savent que leur enfant va devenir aveugle, c’est quelque chose qui est absolument dramatique, mais actuellement, et pour un certain nombre d’années, il ne l’est pas. Comment donner à cet enfant une vie d’enfant sans obérer la vie future, qui sera celle d’un adulte qu’on souhaite autonome, mais que l’on sait handicapé ? La tâche est rude.

Quand le diagnostic est génétique et précoce, le bouleversement induit chez les parents est un bouleversement de la temporalité; avec un tout petit enfant, on est tourné vers l'avenir, on souhaite et imagine pour lui un certain nombre de choses positives. Le diagnostic va assombrir l'avenir de l'enfant, mais il ramène aussi les parents à eux-mêmes enfants, eux dans leur famille, leurs parents, leurs grands parents. Dans le diagnostic génétique, la filiation et la transmission sont interrogées. Les vertiges de la temporalité peuvent être très déstabilisants pour les parents.

Le diagnostic génétique n'a pas que des inconvénients: il peut déculpabiliser aussi les parents, il signe l'appartenance à une généalogie, à une famille. L'enfant sourd, tout seul dans une famille d'entendants, qui parfois est vécu par les parents comme un étranger, et qui lui-même se vit comme un étranger, qui ne comprend pas pourquoi il est sourd, pourquoi acquérir une langue est si difficile, pourquoi il ne va pas à l'école comme ses frères et soeurs, pourquoi il ne progresse pas comme eux, avec le diagnostic génétique, il ré-appartient à sa famille.

Une de mes collègues dans un colloque organisé dans le service du Pr. Munnich à Necker: "Un psy pourquoi faire?" appelait l'arbre généalogique, l'arbre à histoires. Avec le diagnostic génétique les histoires des parents sont ré-interrogées. L'avantage de la Connexine 26 est que l'anomalie génétique responsable de la surdit e appartient autant au p ere qu' a la m ere. Avant cette d ecouverte, une interrogation r odait dans les couples, chacun se demandait: "est-ce de ma faute? ou de la sienne?" La connexine 26 appartient aux deux et les deux, homme et femme, dans leur amour ont aussi transmis cela   leur enfant.

Mais dans le diagnostic g en etique toutes les histoires de famille r eapparaissent, tous les secrets de familles,

dont on parle beaucoup actuellement. On dit toujours que dans les familles il y a des cadavres dans les placards, voil a cela sort brusquement des placards quand il y a un diagnostic g en etique. Autre point sur lequel insister, et pas des moindres: c'est que dire, et comment dire aux enfants de ce qui les concerne au plus haut chef? Dans les diapositives qu'a pr esent ees H el ene Dollfus, j'ai reconnu quelques-uns de mes petits patients; savoir qu'ils sont atteints de maladies g en etiques a une influence tr es particuli ere sur la relation entre parents et enfants, mais change aussi les modalit es du travail psychoth erapeutique effectu e avec eux.

Ce qui est tr es compliqu e avec les enfants sourds, c'est de savoir comment on va leur parler de leurs difficult es. Comment leur dire de quoi ils sont atteints, et pourquoi?

Je pense particuli erement   une fillette, dont les deux premi eres ann ees de vie se sont d eroul ees dans une pouponni ere, apr es une op eration du c oeur. La surdit e de cette enfant est apparue alors qu'elle  tait   l' cole maternelle, et a permis le diagnostic de syndrome de Charge. Elle est devenue brusquement sourde, et n'a rien compris   ce qui lui arrivait; elle est devenue une enfant presque sauvage. Son agressivit e   l' gard des autres enfants n'a fait que cro tre, ses probl emes psychologiques devinrent  normes. Elle n'a pu rester   l' cole, et a du aller dans un centre sp ecialis e. Les premiers temps de la prise en charge th erapeutique ont  t e difficiles pour moi, je ne comprenais pas pourquoi, par moments, elle  tait tr es calme et pourquoi tout d'un coup, elle manifestait une grande excitation, elle essayait de m' trangler par exemple. Et puis j'ai r ealis e qu'avec son probl eme visuel, son colobome, elle ne voyait pas toujours ce qui l'entourait, et tombait. Et cette impuissance soudaine la mettait dans des  tats de rage incroyables o  elle cherchait   casser ce qui l'entourait.

Ce qui a chang e les choses c'est le jour o  j'ai r ealis e qu'il fallait que je lui dise - pourquoi n'y avais-je pas pens e avant? - qu'elle avait une maladie, que cette maladie elle n'en  tait pas responsable, que ses parents n'en  taient pas responsables non plus. Et que de temps en temps elle ne voyait pas et cela la mettait dans un grand d esarroi. Et  a  t e une grande le on pour moi, parce qu'elle s'est calm e. Je me suis demand e pourquoi je n'y avais pas pens e plus t ot, pourquoi je ne l'ai pas dit plus t ot. Cette enfant repr esente pour moi un cas d' cole, la n ecessit e absolue de dire aux enfants, avec les moyens du bord, ce qui les concerne.

Ce n'est jamais facile; avec les enfants sourds c'est encore plus difficile puisque le langage n'est pas forc ement disponible. Mais il est primordial de dire aux enfants qu'ils ont quelque chose. Et que ce quelque chose les limite. Tous les enfants piquent des col eres quand ils r ealisent leur impuissance; les enfants qui ont des probl emes visuels, auditifs, sont plus souvent replong es dans l'impuissance et  a les met dans des  tats catastrophiques.

Notre r ole est entre autres d'arriver   leur dire ce qu'ils ont et ce que  a leur fait. En quoi c'est g enant, pour eux, et pourquoi pas pour nous.

Cette fillette, petit   petit, s'est calm e, a appris   lire,    crire, elle a une lecture labiale fabuleuse, le travail fut aussi un peu houleux pour ses orthophonistes, mais maintenant elle est en 6 me. Les trajets de ces enfants sont parfois un peu chaotiques, il reste des traces dans leur personnalit e, ce ne sont pas des enfants tout mignons et gentils. Mais c'est extraordinaire le trajet qu'ils peuvent faire   condition qu'on les accompagne et qu'on leur donne des balises et des points de rep ere.

L'autre point que je voulais aborder rapidement c'est la probl ematique des fratries.

Les frères et sœurs d'enfants sourds ou d'enfants ayant des maladies génétiques plus ou moins graves ont toujours des questionnements importants : "Dis maman qu'est-ce qu'il a ? Pourquoi il ou elle est comme ça ?" et puis il y a un questionnement plus profond, intérieur : "Pourquoi c'est lui et pourquoi ce n'est pas moi ?" Il y a là dans les relations fraternelles quelque chose de très fort. Les frères et sœurs en général se posent des questions métaphysiques précoces, sur la vie, sur la mort, sur l'héritage, l'hérédité ; ce sont des questions à entendre.

Nous les psy nous devons leur permettre d'ouvrir quelque chose pour qu'ils puissent dire leur questionnement. Car si ces questionnements ne se disent pas, il pourra y avoir des symptômes scolaires, corporels, de pseudo maladie – certains veulent des lunettes, des chaussures orthopédiques, des consultations médicales – il est vraiment important de les aider à formuler leurs questions. Quand ils savent que la maladie est génétique, ils se demandent s'ils sont eux mêmes à risque et, notamment à l'adolescence, ils se demandent ce qu'il adviendra de leur descendance.

Je vais conclure très vite. Par rapport au diagnostic précoce, la temporalité de la médecine et la temporalité du psychique ne sont pas du tout les mêmes.

Tout à l'heure les médecins nous ont dit qu'il était important de diagnostiquer précocement des Usher, des Pendred ; il est vrai que leur rôle est de faire ces diagnostics, de les faire précocement pour que des prises en charge de la difficulté particulière puissent être faites rapidement - et là on est dans le domaine de la prévention. Ce qui se passe pour les parents à ce moment là est d'une grande complexité. Arnold Munnich, responsable du service de génétique à Necker explique volontiers qu'il ne travaille jamais seul, qu'il a toujours un psychologue ou psychanalyste

avec lui. Il dit que cette consultation en binôme est très importante, parce que pour les psy comme pour les généticiens, la question des origines et de la transmission est commune, ainsi que celle de la culpabilité et que dans les binômes psy-généticiens, il y a un double écoute du cœur et du corps. Chaque équipe en général en génétique choisit de travailler d'une certaine manière. Il y a d'autres services où le généticien voit les enfants, les parents, les frères et sœurs qui le demandent, et à un autre moment, une consultation psy est proposée. Le problème du diagnostic c'est qu'en général, il fait traumatisme et que la particularité du traumatisme c'est d'arrêter le temps.

Parler à un psy pour que le traumatisme ne s'enkyste pas, qu'il y ait une liaison entre les affects et l'histoire personnelle est aussi une question primordiale de prévention de troubles psychiques. ♦

Claire Eugène
Psychologue-Psychanalyste
CAPP
37 Bd Saint Marcel
75013 Paris

Débat

Philippe Mazet

Avant d'engager le débat, je voudrais faire une remarque concernant un point qui a été évoqué par Madame Verveur et par plusieurs intervenants, c'est la place des psychiatres, psychologues, psychanalystes, dans l'aide et l'accompagnement des parents ayant des enfants ou des adolescents atteints de maladies génétiques. Je voudrais dire que je ne suis pas forcément très à l'aise par rapport à un certain nombre de positions que l'on peut rencontrer dans notre monde psy. Madame Verveur a dit avec beaucoup de tact - j'aimerais que nous ayions nous médecins toujours autant de respect de l'autre -, que les personnes qui sont en souffrance et qui viennent nous demander de l'aide, n'ont pas besoin que nous activations et majorions cette souffrance par des attitudes et des paroles maladroites. Il n'y a pas, je crois, nécessairement une intentionnalité, mais vous avez bien fait de nous dire à nous, professionnels "psy" : attention à certaines attitudes, à certaines paroles qui ne font qu'enfoncer les parents dans leur culpabilité qui est en eux très présente.

Notre maladresse - elle existe - est liée à divers facteurs. J'en citerai deux :

D'abord parfois l'ignorance qui est la notre des progrès de la médecine, de la génétique, des étiologies de nombreux handicaps sensoriels, cognitifs, des troubles de la communication...

Nous devons, nous "psy", être toujours mieux formés, suivre les progrès de la médecine. Je ne suis pas sûr qu'il n'y ait pas quelquefois un décalage et j'en

porte une responsabilité puisque je suis responsable de l'enseignement de la psychiatrie au CHU de La Pitié Salpêtrière. Il y a beaucoup à faire pour la formation psychologique des médecins en général et encore plus des psychiatres.

Il y a aussi une difficulté, me semble-t-il, à gérer un certain sentiment d'impuissance qui est le notre dans des situations que nous ne comprenons pas bien, que nous n'arrivons pas à bien expliquer. Cette confrontation à un certain degré d'impuissance nous amène à avoir des paroles et des attitudes maladroites.

Mais je ne voudrais pas trop verser dans le masochisme - je crois que c'est le lot de beaucoup de professionnels qui éprouvent des difficultés à faire une annonce du diagnostic, toujours très douloureuse, toujours traumatisante. Peut-on être un bon annonceur d'un drame ? Mais il faut que nous mettions tout en œuvre pour aider les parents à exprimer leur culpabilité et les aider à y faire face.

Vous avez dit l'une et l'autre, Madame Verveur et Madame Eugène, qu'un diagnostic de maladie génétique décharge beaucoup les parents de leur culpabilité. Je le crois aussi mais je ne suis pas sûr qu'il permette de supprimer toute culpabilité.

Je rejoins Claire Eugène lorsqu'elle dit que c'est en travaillant, nous psy, avec des professionnels qui connaissent bien ce domaine de la surdité, avec des parents, que nous allons progresser.

Ce n'est pas en restant dans nos services de psychiatrie, dans nos centres médico-psychologiques.

J'ai eu la chance de travailler en équipe à la Salpêtrière, puis à l'hôpital Avicenne à Bobigny, où avec Serge Lebovici, Madame Briard, Madame Frischmann, l'Association Française des Myopathies nous avons créé ce Diplôme Universitaire Accompagnement des personnes atteintes de maladies génétiques et de leurs familles. Revenu à la Salpêtrière, j'ai la chance de travailler quotidiennement avec des médecins, des somaticiens, qui contribuent à nous aider à nous former. Plusieurs de mes collaborateurs, au niveau par exemple de l'AFM, font des consultations en binômes avec des généticiens.

Un mot encore sur le D.U. : 15 à 20 professionnels ou membres d'une association de parents viennent travailler une fois toutes les trois semaines avec des psychiatres, psychologues, psychanalystes, généticiens, neurologues... sur ce problème de l'accompagnement psychologique des personnes atteintes d'une maladie génétique. Je ne pense pas qu'il y ait beaucoup de diplôme universitaire où cette possibilité est offerte aux parents et aux professionnels de travailler et de réfléchir ensemble.

Maintenant la parole est à la salle.

*Yves Prud'homme, (sourd),
Chambéry*

Les interventions ont été intéressantes

et j'aurais envie de poser beaucoup de questions. Mais il faut faire un choix. J'ai envie de dire que les choses ont évolué depuis vingt ans. Je suis sourd et je constate que nous avons maintenant plein de canaux d'informations : le sous-titrage, les interprètes, les appareils auditifs, la technique tous les jours progresse. Je voudrais demander à Mme Deschamps qui est philosophe, si elle pense que la conception sociale de la surdité a changé ? Autrefois la surdité était réellement considérée comme un handicap, moi je pense qu'elle l'est de moins en moins. Est ce que vous pensez qu'il y a maintenant une évolution, grâce à l'évolution technique ?

Je pense qu'il y a une nécessité de travail en équipe. Nous avons entendu des témoignages sur la génétique, des réflexions philosophiques, c'est intéressant. Travailler en équipe pour donner une bonne information aux familles, cela ne peut que les rassurer.

Danièle Deschamps-Mercadier
Je crois que la surdité est mieux perçue par la société, que l'image des sourds a changé. Mais pour ceux qui ne travaillent pas avec les sourds, la surdité est perçue, me semble-t-il, essentiellement à travers ceux qui revendiquent une culture sourde, les sourds signants, qui ne sont pas majoritaires, je crois ? La surdité c'est aussi ceux qui rejettent le langage des signes, et qui ont beaucoup de mal à communiquer et à s'intégrer dans la société des entendants. Ceci dit, je crois que malgré une certaine reconnaissance de la société, on n'échapperait pas à un rejet si les moyens diagnostiques existaient et étaient disponibles. C'est pourquoi j'ai insisté sur l'extrême prudence qu'il fallait prendre pour proposer un diagnostic prénatal.

Quant au fait de travailler en équipe, ce ne peut être que positif, mais ce n'est pas toujours facile. J'ai essayé de rencontrer plusieurs fois le président de l'association culturelle des sourds pour

lui expliquer mon projet et pour qu'il m'aide à diffuser cette enquête auprès des membres de l'association. Je n'ai jamais pu le rencontrer et l'enquête a été diffusée par le biais du secrétariat de l'association sur Montpellier et je n'ai eu que très peu de retour.

M. Prud'homme

Je comprends ce que vous dites. Il ne faut pas oublier que les sourds ont beaucoup souffert de l'oppression. Quand il y a une intervention des entendants il y a forcément une réaction de rejet parce que le pouvoir est médical et l'oppression vient du pouvoir médical. La réaction est épidermique par rapport à ce genre de recherche. C'est lié à l'histoire. Nous nous sommes beaucoup battus pour être reconnus, pour ne pas être considérés comme des personnes handicapées, pour avoir le droit de pratiquer notre langue. C'est vraiment ça notre combat.

Sandrine Marlin

Vous disiez qu'il y avait une oppression médicale. Je ne pense pas opprimer qui que ce soit. Ce que vous disiez tout à l'heure était très important, si on travaille ensemble, si on explique les choses, les choses se passent très bien. Je peux vous dire que je passe mon temps à aller expliquer les données récentes scientifiques auprès d'associations, que ce soit de parents d'enfants sourds ou de sourds. Il est exceptionnel que ça se passe mal. Si on explique clairement les choses, s'il y a un dialogue, un respect mutuel, il n'y a aucun problème.

Brunetta Luye, sourde (Nice)

Je suis enseignante et professeur en Langue des Signes à Nice. J'ai eu la chance d'avoir de bonnes relations avec l'équipe médicale et paramédicale. Comme je suis malentendante, je suis très impliquée pour la Langue des Signes. Mais je me pose une question encore malgré plusieurs années d'expérience. Comment dois-je me placer dans l'équipe médicale ou paramé-

dicale ? De quelle manière dois-je me placer face aux parents lorsqu'il s'agit d'aborder la question de la Langue des Signes ? Quand j'ai eu l'occasion de parler de la LS.F auprès de certains parents, il a fallu d'abord que je les rassure et leur dise : "vous voyez je parle, parce que j'ai une surdité sévère, et pourtant je suis expert en LS. Qu'est-ce qui vous fait peur dans le fait de laisser vos enfants s'exprimer en LS ?" Ce dialogue, je l'ai eu aussi avec des parents dont les enfants ont été implantés récemment. Pouvez vous me donner quelques réponses concrètes ?

Claire Eugène

Comment vous situer par rapport à une équipe, c'est une excellente question mais je crois qu'ici nous ne parlons pas de la problématique de la Langue des signes. La question du choix des parents, de l'accompagnement des équipes compétentes pour aider les parents à choisir une langue pour leur enfant, c'est important et il est primordial que l'enfant ait une langue. Comment vous situer par rapport à l'équipe et par rapport à la Langue des signes ne me semble pas être le thème du débat d'aujourd'hui. Je suis désolée mais il nous sera difficile de vous répondre de manière précise. La question maintenant c'est le diagnostic, la génétique, le diagnostic prénatal. Votre position et votre témoignage en tant que personne sourde sévère parlant et signant et ayant décidé de travailler avec des enfants sourds, est très précieux et c'est sans doute dans l'équipe à laquelle vous appartenez que se trouve la réponse, mais peut-être pas ici.

Olivier Périer, Bruxelles

Je voudrais vous communiquer quelques réflexions ravivées par les interventions précédentes. Concernant l'information génétique donnée à des couples ayant déjà un enfant sourd et qui se pose la question du risque pour un futur enfant, je pense qu'il est utile vis-à-vis de ces couples de faire ressortir non seulement les pourcentages de

probabilité de surdit , mais aussi les aspects positifs pour la famille d'avoir  ventuellement un autre enfant sourd ou un enfant entendant. Cet aspect positif existe particuli rement par rapport   l'enfant sourd d j  n . Mon exp rience de la surdit  de l'enfant m'a donn    penser que pour un enfant sourd, la meilleure chose qui peut lui arriver est d'avoir un fr re ou une s ur sourd comme lui. Il va se cr er entre ces enfants une complicit , une facilit  de communication qui sera pour eux un bien inestimable dans leur vie d'enfant et d'adolescent et souvent de jeunes adultes. La deuxi me meilleure chose c'est d'avoir un fr re ou une s ur entendant, donc de toute fa on quel que soit le r sultat d'une future grossesse, c'est un bien pour l'enfant sourd existant. Par contre il faut se poser la question du fardeau que la surdit  repr sente pour le fr re ou la s ur entendant. C'est un autre aspect de la question.

Autre r flexion allant dans le sens de l'aspect positif d'avoir encore un enfant sourd, cet aspect concerne les relations futures entre l'enfant sourd devenu grand et ses parents. Le fait que le jeune sourd devenu adolescent ou adulte sache que ses parents ont accept  d'avoir un autre enfant sourd comme lui, sera un aspect positif pour la relation parents-enfants.

Je serais heureux d'avoir l' accord ou les critiques des intervenants

Philippe Mazet

Vous posez tr s bien des questions importantes. Essentielles.

Sandrine Marlin

Je suis tout   fait d'accord avec vous que le travail du g n ticien ce n'est pas seulement de donner des pourcentages aux parents. Il faut aborder tous les probl mes avec eux. Mais je pense que chaque famille est diff rente et que nous, g n ticiens, avons affaire   un couple qui est dans une famille donn e, qui a un pass  et que notre travail est

de prendre en charge cette famille particuli re. Donc m me si je suis globalement d'accord avec vous, je pense que dans d'autres familles ce que vous dites peut  tre faux. En g n tique, il faut savoir prendre chaque couple comme une personne unique, un v cu unique. Nous ne sommes pas l  pour juger, nous devons  couter et respecter chaque personne avec son v cu du probl me.

Genevi ve Verveur

Je r agis par rapport au "fardeau" du fr re ou de la s ur. C'est vrai que cela peut  tre un fardeau. Tout d pend aussi de la place dans la fratrie. Je sais que moi je n'en ai pas souffert, mon fr re qui vient apr s mon fr re sourd lui en a souffert. Nous sommes une famille nombreuse. Il y a avait notre fr re un peu diff rent, puis tous les autres. Je l'ai v cu de mani re assez positive et m me mes copines me disaient - mes parents  taient des militants associatifs tr s actifs et souvent absents - : "T'as de la chance, tes parents s'en vont souvent. J'aimerais bien !" On peut toujours trouver du positif.

Th r se Perrin, CHU de Nancy

Je voudrais vous citer une exp rience de jeune psychologue du temps o  le bilan g n tique et les conseils g n tiques n'existaient pas. Nous recevons une famille qui demande un bilan  tiologique pr cis dans le but d'envisager une seconde grossesse. On propose aux parents de faire un audiogramme et on trouve sur l'audiogramme de la maman une petite chute sur les aigus - l'enfant a n  avait une surdit  s v re. Cette r v lation d'une hypoacousie de la maman agit comme un d tonateur. Ce qui  tait un bilan  tiologique devient un conseil g n tique, voire un couperet g n tique. Les parents arrivent dans mon bureau : "C'est fini, jamais je n'aurai d'enfant", dit la maman. Le p re ne disait rien. Quelques mois apr s, les parents nous envoient un faire-part de naissance. La temporalit  avait chang .

Nous rencontrons le nouvel enfant pour un premier d pistage. Je revois les parents : "notre enfant n'est pas sourde". Je reconseille les petits tests acoum triques. Cet enfant n'avait pas le comportement de l'a n . Plus tard, avec un certain retard, cette enfant a  t  diagnostiqu e comme sourde avec une surdit  bien plus s v re que l'a n . L'histoire ne nous appartient pas. Cela  volue dans le couple. Le travail qui peut  tre propos  doit  tre pluridisciplinaire, mais l' volution et la parole restent bien en dernier lieu au couple,   la famille et   leur d cision personnelle.

Philippe Mazet

Vous avez raison d'aborder cette question de temporalit . Notre v cu, nos r actions  voluent dans le temps, la perception de la situation est tr s diff rente   l'occasion du premier puis du deuxi me enfant. Cela montre   quel point il faut  tre attentif   la situation v cue actuellement.

Brigitte Huyghe, ORL, Creil

Je voudrais poser une question li e au d pistage syst matique en maternit  car il y a un projet qui devrait se mettre en place dans un h pital o  je travaille (Creil). Je m'interroge par rapport   cette possibilit  de souplesse dynamique par rapport au diagnostic pour les parents. Je voulais avoir l'avis des intervenants sur ce que peut repr senter pour les parents le fait d' tre confront    un diagnostic syst matique et tr s pr coce, quelques jours apr s la naissance. Quel est l'int r t au niveau d'une population en g n ral et quels remaniements cela peut-il engendrer sur la place de cet enfant asymptomatique mais handicap  sur le plan symbolique ? Quelle attitude peut-on avoir dans ce qu'on pourrait appeler une  ducation pr coce qui est en fait plut t un accompagnement parental ?

Lionel Collet

Je ne vais pas r pondre sur les aspects psychologiques, mais je vais aborder

deux aspects sur les incidences déontologiques et éthiques du dépistage systématique, d'une manière très générale, dans le domaine de la surdité.

Je me positionne à titre personnel comme un technicien de l'exploration de l'audition. Mais à partir du moment où l'on s'interroge sur le dépistage systématique je n'en suis pas moins un citoyen et je me pose quelques questions.

Première question, est-ce qu'il fallait ou non dans notre travail procéder à ce dépistage systématique ? Je réponds en médecin : quand je sais que les enfants en néonatalogie sont des enfants à haut risque, j'estimais que mon devoir était de le faire. Il se trouve que dans le cadre de notre travail, dans un autre hôpital de Lyon, la question s'est posée dans une maternité d'enfants à terme, de mettre ou non en place ce dépistage systématique. Nous avons été confrontés au fait qu'il y a par définition beaucoup plus d'enfants à terme que d'enfants en néonatalogie et que nous devons faire un choix. Soit déployer des moyens supplémentaires pour tester tous les enfants, - nous le pouvions - soit choisir des enfants. Sur quels critères pouvait-on choisir ? Hormis sur la base du volontariat des parents. Dans cette maternité des Hospices Civils de Lyon, nous proposons aux parents de réaliser ou non le dépistage de la surdité de l'enfant. Nous n'avons pas eu à ce jour 100 % de réponses positives mais presque. La quasi totalité des parents à qui on propose le dépistage à la maternité l'accepte. Quelques uns le refusent, moins de 5 %. J'aimerais que nous conduisions une étude sur ce point. Qu'est-ce qui différencie ces parents qui refusent de ceux qui l'acceptent ? C'est une expérience qui me pose des questions déontologiques. Il y a aussi pour une autre raison qui a plus à voir avec l'éthique. Je n'ai pas d'interrogation sur la technique que nous utilisons - elle est fiable, non invasive - en revanche je m'interroge sur le fait qu'il y a dans ma

ville des endroits où il y a ce dépistage, d'autres endroits où il n'existe pas. Il y a une inégalité pour un enfant qui naît aujourd'hui de voir une surdité diagnostiquée précocement selon la maternité où il naît, dans une même ville. Là nous sommes confrontés à l'obligation de moyens. Demain arrivera un moment, où les parents des enfants pour lesquels le diagnostic aura été tardif, se retourneront vers l'ensemble des médecins de la chaîne, depuis la grossesse jusqu'au jour du diagnostic, pour dire qu'il n'y a pas eu respect de l'obligation de moyens. C'est un aspect que je souhaite qu'on puisse aborder dans ce débat, ce n'est sûrement pas un aspect mineur.

La question de qui annonce et quand on annonce, je n'y répondrai que sur un point. Cela me conforte sur une position à laquelle je tiens : la professionnalisation et la qualité de l'information de ceux qui doivent réaliser le dépistage. Il ne faut pas ce que ce soit n'importe qui dise n'importe quoi à ce moment là.

Sandrine Marlin

Je voudrais vous répondre sur d'autres expériences. Il y a un certain nombre de maladies génétiques qui sont dépistées à la naissance. Dans certaines régions va commencer un dépistage systématique à la naissance de la mucoviscidose par un test sanguin. Qui va dépister une maladie grave, mortelle à une certaine échéance et complètement asymptomatique à la naissance ? Il y a de nombreux pays où ce diagnostic est en place depuis plusieurs années. J'ai consulté la littérature pour connaître les répercussions psychologiques de ce dépistage. Certes on peut penser que cela peut avoir des répercussions sur la vision qu'on a de son enfant tout petit à qui on attribue une maladie grave pour laquelle il n'a aucun signe. Je pense que la formation des gens qui vont annoncer ce diagnostic aux parents et la prise en charge qui est derrière sont essentiels. D'après l'expérience des équipes qui ont un grand

recul par rapport au dépistage de la mucoviscidose, voire du cancer, on a l'impression que quand c'est bien fait, - même si évidemment au moment du diagnostic il y a des répercussions psychologiques normales, quand on annonce un problème, tout le monde va mal -, il ne semble pas qu'il y ait à long terme de répercussions psychologiques graves sur l'avenir des parents ou des personnes atteintes. Des études ont été menées pour voir s'il y avait des dépressions graves, des schizophrénies. Il semble que si les équipes sont formées à l'annonce d'un handicap ou d'une maladie génétique, les répercussions à long terme sont modérées.

Claire Eugène

En ce qui me concerne, j'ai une position un peu normande. Pendant très longtemps j'ai pensé qu'un dépistage trop précoce de surdité pouvait être gravement préjudiciable à la qualité des interactions précoces mère-enfant, père-enfant, l'effet bien connu du diagnostic étant de modifier profondément les échanges langagiers et émotionnels avec le tout petit enfant. Ce risque persiste d'enfermer l'enfant dans une étiquette.

J'ai aussi entendu des parents troublés de ne pas avoir perçu que leur enfant n'entendait pas, remettant alors en question douloureusement leurs capacités de parentalité. D'autres encore affirment bien fort qu'il est insupportable que des médecins aient connaissance de diagnostics concernant leur enfant et ne le leur transmettent pas. D'autres enfin disent préférer ne pas savoir trop tôt les malheurs qui menacent peut-être leurs enfants...

Nous sommes vraiment au cœur du débat éthique qui concerne tous les partenaires." ♦

Processus développementaux et neuropsychologiques

Recent data on developmental and neuropsychological processes

There has always been much controversy over the relationship between the brain and the mind. In the 17th century, Cartesian dualism clearly separated the mental world from the physical world, for political reasons. By separating science and consciousness, it sought to protect the study of the laws of Nature from the religious authorities. Spiritual matters remained in the sphere of religion.

In the 19th century, research on the brain reintegrated the mind, as it was deemed that thoughts and sentiments could be produced by biological mechanisms, and could be secondary to sensory stimulations. However, it was recognised that neuronal organization must be more complex than a simple reflex-arc.

Hebb integrated the complexity of the psychological approach and the rigour of the physiological approach by developing the cell assembly complex, whereby any frequently repeated stimulation can give birth to a structure comprised of neurons, capable of acting together. This is a diffuse structure with neurons distributed throughout the brain.

The neurosciences have progressed significantly, particularly since the 1970s when attempts were made to create an integrated approach to the mind and the brain. Their aim is to understand the fundamental principles of how the nervous system is built and how it works.

In particular, the cognitive sciences break down the mental processes into components, or sequences of mental processes.

Medical imaging techniques document changes in activity and/or cerebral metabolism in relation to these basic mental processes. Consciousness is seen as a continuum with changes in rhythm going from implicit to explicit, and from explicit to automatic.

The new imaging techniques also document changes in the functional organization of the brain that are secondary to sensory deficiencies such as deafness or loss of sight.

Conclusion

Progress in the neurosciences and medical imaging techniques have led to a revolution: the possibility of studying intangible, subjective elements such as the mind, thought, consciousness, etc.

Pr Naïma DEGGOUJ

UCL - Cliniques Universitaires Saint-Luc - Service ORL

Avenue Hippocrate 10 - 1200 Bruxelles - Belgique

E-mail : deggouj@orlo.ucl.ac.be

Données récentes sur les processus développementaux et neuropsychologiques

Naïma Deggouj

Je vais présenter quelques données récentes sur la neuropsychologie cognitive et les processus développementaux.

Je n'aborderai pas l'évolution des neurosciences cognitives. Rappelons rapidement que le dualisme cartésien, la séparation de l'esprit et de la matière, de l'esprit et du corps, a été imaginé pour pouvoir sortir l'étude du corps du contrôle des Religieux. Pour faire avancer les connaissances on a artificiellement séparé le corps et l'esprit. A partir du 19^{ème} siècle, l'esprit a été réinvesti avec le développement de la psychologie et de la psychanalyse. Depuis la fin du siècle passé et surtout actuellement, nous assistons à une explosion de l'"étude de l'esprit". Grâce aux nouvelles techniques d'imagerie on peut voir, objectiver les images cérébrales associées à des états mentaux.

Nous allons aborder plus particulièrement le traitement du langage et donc des images cérébrales associées à cette activité. Une attention particulière sera donnée au traitement hémisphérique, au langage et à l'imagerie cérébrale associée à la surdité.

1. Traitement du langage chez les entendants

1.1. Latéralisation

On sait depuis longtemps que le traitement cérébral du langage est laté-

lisé. Des études d'imagerie cérébrale récentes confirment des données plus anciennes, à savoir que la plupart des droitiers (94 % à 96 %) activent surtout l'hémisphère gauche lorsqu'ils réalisent des tâches de langage. Chez les gauchers, c'est un peu différent. 78 % des sujets ont une représentation préférentiellement gauche du langage, 8 % droite et 14 % symétrique. Les gauchers sont donc moins clairement latéralisés que les droitiers.

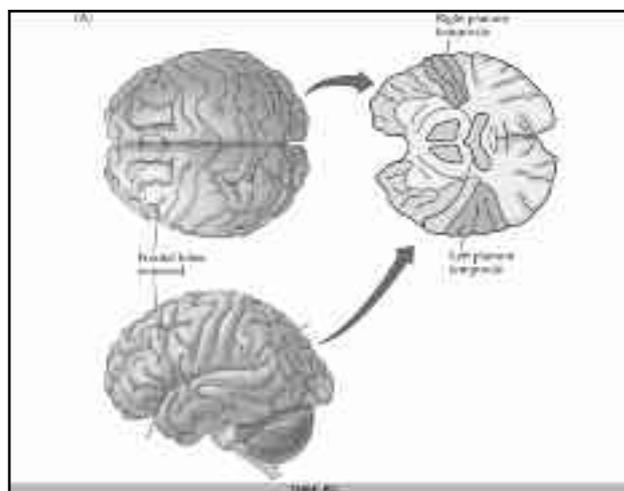
Auparavant, ce sont des techniques comportementales neuropsychologiques qui avaient démontré que les droitiers étaient latéralisés à gauche dans 88 % des cas et que les gauchers avaient plutôt une représentation bilatérale. Les images par résonance magnétique fonctionnelle montrent que les gauchers ont une activation cérébrale latéralisée et non bilatérale.

Cette latéralisation hémisphérique préférentielle du traitement du langage est à mettre en rapport avec une asymétrie anatomique connue depuis longtemps : celle du planum temporale. Le planum temporale est une structure de la face supérieure du cortex temporal. Tout à fait asymétrique, il est beaucoup plus large

du côté gauche que du côté droit. Cette asymétrie du planum temporale est présente dès la naissance. Ce planum temporale se trouve derrière le cortex auditif primaire, qu'on appelle gyrus de Heschl, et qui traite les sons. Le planum temporale est une aire auditive associative.

Elle est bien visualisable en résonance magnétique. (voir figure 1 ci-dessous)

Chose intéressante, l'asymétrie du planum temporale est beaucoup plus marquée chez les musiciens qui ont une oreille absolue. Le planum temporale intervient probablement dans le traitement du langage mais il intervient aussi dans le traitement préférentiel de la musique puisque les sujets avec oreille absolue ont un planum temporale gauche beaucoup plus grand. Cette asymétrie n'est pas retrouvée chez les musiciens sans oreille absolue.



Cette asymétrie cérébrale dans le traitement du langage se traduit en pratique par une dominance de l'oreille droite dans les tests dichotiques. Si on envoie en même temps dans les deux oreilles d'un sujet des informations différentes (un mot à l'oreille droite, un autre mot à l'oreille gauche), le sujet va répéter de manière plus exacte ce qui est envoyé à l'oreille droite que ce qui est envoyé à l'oreille gauche. C'est ce qu'on appelle la dominance, la prévalence de l'oreille droite.

Cette dominance de l'oreille droite dans le traitement de la parole est présente de manière très précoce. Des études faites sur des bébés de 4 jours de vie, montrent que le bébé réagit beaucoup plus à la succion si on modifie un mot dans l'oreille droite plutôt que dans l'oreille gauche. Son oreille droite est dominante dans le traitement du langage.

Pour la musique chez le bébé de 4 jours, - comme chez l'adulte - on observe plutôt une dominance de l'oreille gauche. Celle-ci détecte mieux les changements de sons que l'oreille droite.

Une latéralisation du traitement du langage est présente au niveau anatomique dès la naissance, elle est aussi présente au niveau fonctionnel probablement depuis la naissance.

Cette dominance de l'oreille droite persiste pendant toute la vie mais avec quelques changements.

La supériorité des performances de l'oreille droite sur celles de l'oreille gauche devient de plus en plus marquée avec l'âge. Non pas parce que l'oreille droite répond de mieux en mieux mais au contraire parce que les performances de l'oreille gauche diminuent. Nous verrons tout à l'heure une hypothèse explicative.

1.2. Imagerie cérébrale associée au traitement du langage

On connaît depuis le 19^{ème} siècle les deux aires importantes intervenant dans le traitement du langage : une aire postérieure, temporo-pariétale, l'aire de Wernicke et une aire antérieure, frontale, l'aire de Broca. L'aire de Wernicke intervient, on le sait depuis le 19^{ème} siècle, dans le traitement du sens des mots, la compréhension du langage. On pensait que l'aire de Broca intervenait surtout dans l'organisation presque motrice du langage, la séquence par exemple des syllabes. (voir figure 2 ci-dessous)

► 1.2.1. l'attention auditive

Avant de voir si ces notions se confirment par l'imagerie cérébrale actuelle, analysons la question de l'attention auditive. Lors de l'écoute attentive, les entendants "tendent" l'oreille comme les sourds "tendent" les yeux. Que se passe-t-il au niveau du cerveau lorsque nous portons notre attention sur l'audition ? Il est intéressant de noter que vont s'activer des centres qui ne sont pas dévolus à l'audition.

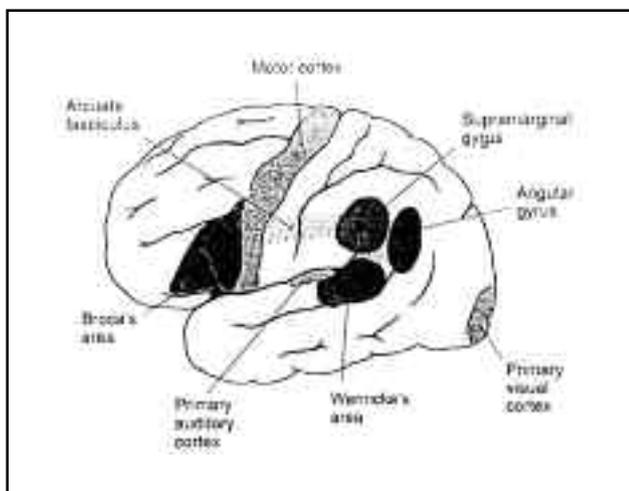
Le thalamus droit s'active. Il s'agit d'un noyau gris central par où passent de nombreuses voies sensorielles, entre autres les voies auditives. Ce thalamus droit intervient dans le contrôle de l'attention auditive : son augmentation ou sa diminution. Pour le maintien de l'attention - continuer à faire attention -, s'activent des réseaux complexes et distribués au niveau frontal, temporal supérieur et au niveau pariétal. Mais ils ne sont pas distribués n'importe comment.

Au niveau temporel, l'attention auditive maintenue augmente l'activation cérébrale. Si on demande au sujet de compter les stimuli qu'il entend et qu'on compare la réponse du cerveau à la réponse observée lorsqu'il écoute passivement (sans compter), on voit que l'activité temporelle augmente. L'activité dans le cortex auditif est donc modulée par l'attention.

Que se passe-t-il lorsque nous essayons de localiser le son, lorsque nous faisons attention au champ auditif ? Dans ce cas, il y a activation de deux structures : au niveau temporel (les aires auditives) mais aussi au niveau pré-frontal.

Au niveau temporel, l'attention portée à une oreille, à un champ auditif, s'accompagne d'une activation temporelle contralatérale, - dans le cortex contralatéral au champ auditif auquel on fait attention. Au niveau frontal, les réponses sont différentes. Si le sujet tend l'oreille gauche, on observe plutôt une activation frontale bilatérale. Par contre si l'oreille droite est dominante, c'est le cortex frontal droit qui va être activé.

Ces expériences sont intéressantes car elles nous permettent d'élargir les notions habituelles de cortex auditif = cortex du langage. On voit que l'attention auditive active des structures supplémentaires, entre autres au niveau frontal. Ceci explique l'observa-



tion de surdités centrales sans atteinte des voies auditives classiques, du cortex temporal. En effet on peut observer des surdités centrales, de type négligence auditive, associées à des lésions frontales droites. Les lésions frontales droites peuvent donner des surdités centrales alors que le cortex temporal est tout à fait normal, simplement parce que le sujet n'est plus capable de "tendre" l'oreille vers la stimulation.

► 1.2.2. audition des sons

Voyons plus en détail ce qui se passe au niveau du cerveau lors de l'audition des sons. Il est évident que tous les sons qu'ils soient simples ou complexes, activent les aires auditives bilatérales, c'est-à-dire le cortex primaire bilatéral et les aires associatives bilatérales.

Par contre, des activations supplémentaires associées apparaissent en fonction des sons.

Si le sujet essaie de discriminer au niveau fréquentiel, c'est-à-dire de faire la différence entre deux fréquences, une activation supplémentaire venant du lobe frontal droit est observée. Si cette tâche est difficile on va recruter de plus une zone temporale droite.

Si le sujet doit juger de différences d'intensité, d'autres régions s'activent : le gyrus temporal supérieur postérieur droit - la zone équivalente à l'aire de Wernicke (qui est à gauche). Si la tâche est difficile, une activation fronto-pariétale s'ajoutera.

Donc le fait d'analyser la fréquence ou l'intensité active des zones supplémentaires dans l'hémisphère droit. Ceci est peut-être en lien avec la dominance de la musique au niveau de l'oreille gauche pour les non-musicaux.

Que se passe-t-il lors de l'audition de sons complexes? Les sons de l'environnement activent les aires corticales

bilatérales droites plus que gauches. Mais si on demande au sujet de faire un jugement sémantique sur les bruits non verbaux qu'il entend, (par exemple associer un mot à un aboiement de chien) une activation dans les aires du langage gauches s'ajoute. Le traitement sémantique de sons même s'ils ne sont pas langagiers active l'hémisphère gauche.

► 1.2.3. audition de la parole

Le traitement lexical et sémantique des mots active les aires périsylviennes gauches comme démontré par des images en PET scan ou IRM fonctionnelle.

La scissure de Sylvius sépare le lobe temporal et le lobe frontal. A la face supérieure de ce lobe temporal, s'observe le cortex auditif primaire et le planum temporale.

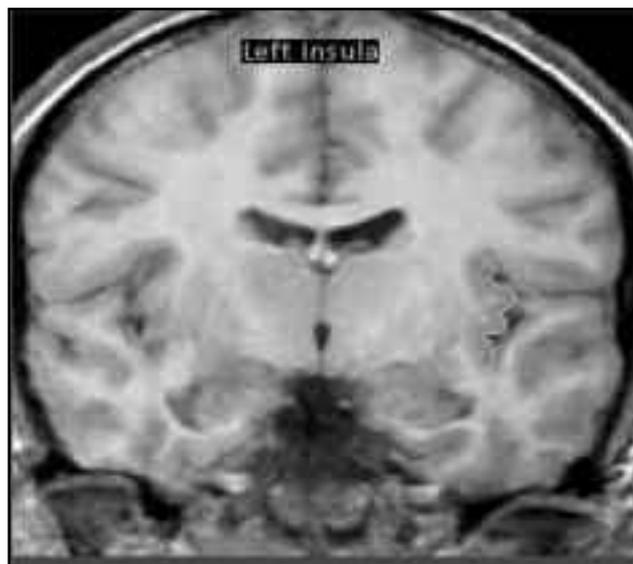
Le traitement lexical et sémantique active des zones antérieures et aussi des zones postérieures, de la région périsylvienne, non seulement l'aire de Wernicke mais aussi le gyrus supra marginal et le gyrus angulaire. Ces structures sont impliquées dans les associations transmodales, cross-modales, entre autres de la vision et de l'audition. L'aire de Wernicke chez le normo-entendant n'est activée que par les stimuli langagiers. Avec du bruit, elle n'est pas activée.

Que se passe-t-il quand on demande au sujet de générer des mots? Une activation du lobe frontal inférieur gauche - l'aire de Broca - apparaît. L'aire de Broca a un rôle dans le traitement du langage plus important qu'on ne le pen-

sait; elle ne fait pas que contrôler la séquence des syllabes, elle joue un rôle dans la recherche et le retrait du sens des mots.

Que se passe-t-il lorsqu'on parle, lorsqu'on articule? On sait depuis longtemps que l'aire de Broca intervient, mais les données nouvelles d'imagerie fonctionnelle montrent que d'autres structures qui étaient méconnues sont également activées : l'insula gauche, le cortex prémoteur et le globus pallidus. Le globus pallidus est un des noyaux gris profonds. Il intervient également dans le traitement du langage, qui n'est connu que depuis récemment. L'insula joue un rôle de connexion entre les zones de langage postérieures (Wernicke) et les zones de langage antérieures frontales. C'est une zone très importante pour le langage puisqu'elle crée le lien entre les deux structures du langage antérieures et postérieures. (voir figure 3 ci-dessous)

Chez les dyslexiques par exemple, on constate par l'imagerie qu'il peut ne pas y avoir d'activation de l'insula lorsqu'ils traitent le langage. Ils activent donc moins le pont entre la zone postérieure et la zone antérieure du langage, permettant d'objectiver ce qui est observé dans la pratique de tous les



jours, à savoir la difficulté à faire la différence entre des sons du langage.

On a démontré que le noyau caudé, dont le globus pallidus fait partie, intervenait dans le traitement du langage par observation de sujets présentant des retards de langage oral et des troubles d'acquisition du langage écrit familiaux. Dans ces familles, deux études ont montré que le volume du noyau caudé gauche est moins important.

Les noyaux gris centraux jouent un rôle dans le contrôle du langage oral et écrit. S'ils sont touchés on peut avoir des troubles importants de langage.

Qu'observe-t-on en imagerie chez les sujets bilingues ?

La question est intéressante chez les entendants, mais aussi chez les sourds. Les études jusqu'à présent n'ont été faites que chez les entendants. Il existe des évidences par imagerie fonctionnelle que la représentation du lexique des deux langues est la même chez les bilingues, qu'ils soient précoces ou tardifs. Qu'ils deviennent bilingues précocement ou tardivement, le traitement du lexique se fait au même endroit pour les deux langues. Par contre, la morphosyntaxe est analysée différemment si le sujet est bilingue précoce ou tardif. Les bilingues précoces analysent la morphosyntaxe au même endroit, alors que chez les bilingues tardifs - après 7 ans - il y a une séparation. C'est un argument pour l'apprentissage d'une 2^e langue très précocement, pour permettre une analyse plus naturelle de la 2^e langue.

► 1.2.4. oreille absolue en musique

Les musiciens avec oreille absolue peuvent avoir un planum temporale plus asymétrique. Ils peuvent également avoir un traitement différent des sons : l'écoute de la musique active une zone frontale gauche supplémentaire qui n'est pas activée chez ceux qui n'ont

pas d'oreille absolue. Le fait d'avoir une oreille absolue s'accompagne d'un fonctionnement différent des voies auditives. Ils traitent plus la musique au niveau de l'hémisphère gauche.

2. Traitement du langage et surdité

Les surdités concernées sont sévères à totales.

2.1. Latéralisation

Comment sont latéralisés les sourds et notamment les sourds développant la langue des signes ?

Les entendants ont une dominance de l'oreille droite sur l'oreille gauche aux tests psycho-acoustiques. Les sourds signants présentent un avantage net du champ visuel droit sur le champ visuel gauche lorsque des signes sont présentés. Le champ visuel droit étant connecté à l'hémisphère gauche, il y a une dominance de l'hémisphère gauche sur l'hémisphère droit pour le traitement des signes. Cette dominance du champ visuel droit est retrouvée chez les sourds et les entendants qui ont appris à signer très précocement.

Cette dominance du traitement du langage par l'hémisphère gauche chez le sourd est connue depuis quelques années.

En 1992, Corina avait démontré que l'hémisphère gauche dominait dans le traitement du langage chez les sourds signants. Cette dominance de l'hémisphère gauche pour traiter la langue des signes était aussi retrouvée chez les entendants enfants de parents sourds signant, exposés à la langue des signes, depuis le berceau. Elle n'est, par contre, pas retrouvée chez les sourds qui n'utilisent pas la langue des signes.

Cette dominance de l'hémisphère gauche est aussi connue depuis long-

temps par des données cliniques. Lorsque les sourds font des thromboses dans les aires du langage, ils présentent les mêmes ennuis que les entendants mais en langue des signes. Des études récentes l'ont encore confirmé. Un accident vasculaire au niveau périsylvien gauche s'accompagne d'aplasie : le sourd ne sait plus utiliser l'espace pour placer les signes. Si l'atteinte est périsylvienne droite, il présentera plutôt une atteinte de l'analyse visuo-spatiale, mais non linguistique.

Toutefois, il faut nuancer la latéralisation du traitement du langage. Nous avons vu que tout n'était pas franchement gauche chez le normo-entendant, que des choses se font à droite. Mais la latéralisation va dépendre également des mots, du message qui sont présentés. Une étude ancienne mais toujours d'actualité montre que chez les entendants les mots concrets (table - chaise) sont traités autant par l'hémisphère gauche que par l'hémisphère droit. En revanche les mots abstraits (sentiment, amour...) vont être davantage traités par l'hémisphère gauche.

Chez les sourds, c'est différent. Les mots concrets sont plus traités par l'hémisphère droit et les mots abstraits plus par l'hémisphère gauche. La latéralisation est donc quelque chose de complexe.

2.2. Imagerie du traitement du langage

Les images par PET scan chez des sourds réalisant des tâches de traitement de la langue des signes montrent des choses intéressantes. Bien qu'il s'agisse de signes, et non de sons, nous allons observer une activation du cortex auditif, mais dans sa partie postérieure et au niveau frontal, il y a activation des aires du langage comme chez les entendants, à savoir l'aire de Wernicke et l'aire frontale.

La vue passive des mots signés active le planum temporale, c'est-à-dire une aire auditive. Jusqu'en 2000, on pensait que cette aire était spécifiquement auditive. Son activation par les par les signes n'est observée que chez les sourds. Cette activation du planum temporale par les signes est donc la preuve que ce planum n'est pas exclusivement dédié aux sons du langage. Il doit traiter autre chose que les sons puisqu'il traite aussi les signes. Intervient-il dans le traitement de données plus abstraites du langage ou dans le traitement de l'information qui change très rapidement dans le temps ? Cette dernière hypothèse est la plus retenue. Chez les sourds, les informations visuelles changeant rapidement seront traitées dans cette structure "auditive", chez les entendants ce sont les informations auditives qui y seront traitées.

2.3. Implant cochléaire

Que se passe-t-il chez les personnes implantées cochléaires ? Comment réagit leur cerveau aux sons et en particulier aux mots ?

On distinguera les adultes sourds prélinguaux et les adultes postlinguaux.

Chez les personnes devenues sourdes à l'âge adulte, on observe une déspecialisation de la zone de Wernicke. Chez les sujets normaux la zone de Wernicke n'est activée que par du langage oral. Chez les implantés cette zone réagit à tous les bruits. Elle traite tous les bruits comme du langage. On a aussi chez ces personnes une activation du cortex visuel : l'envoi d'un son à travers l'implant s'accompagne d'une stimulation du cortex auditif et du cortex visuel gauche.

Ces sujets sont probablement prêts à traiter les informations visuelles en même temps que les informations auditives. Ils sont prêts à intégrer par exemple l'audition et la lecture labiale, l'audition et la localisation du son.

Ils vont aussi activer une autre zone visuelle, le précuneus gauche. C'est dans cette structure que se font les représentations des choses, par exemple du son ou de la source sonore.

Les sujets implantés traitent la parole de manière différente que les entendants. Ils stimulent pour tous les sons les centres du langage et surtout ils stimulent tout de suite leurs voies visuelles. Ceci nous montre la souplesse de l'organisation cérébrale.

Que se passe-t-il chez les adultes prélinguaux implantés ? Une étude montre que les stimulations langagières ne sont traitées que dans le cortex auditif primaire. Contrairement à ce qu'on observe chez les adultes devenus sourds qui stimulent le cortex auditif primaire et secondaire. Les adultes sourds prélinguaux n'arrivent pas à faire passer cette information auditive au centre du langage postérieur.

Donc le fait de donner une audition au sujet tardivement ne lui permet pas de récupérer cette connexion qui doit se faire entre les aires auditives primaires et secondaires. La possibilité de développer ces connexions existe chez le jeune enfant et disparaît avec le temps. Il s'agit de la plasticité développementale.

La privation auditive précoce s'accompagne d'une réorganisation compensatoire (= plasticité compensatoire). Les images PET scan, au repos, des sujets normaux, sourds profonds précoces ou sourds tardifs postlinguaux sont clairement différentes. Les aires temporales sont activées en permanence chez les sourds précoces alors qu'ils sont sans aucune stimulation.

Cette différence de fonctionnement est due à une différence dans l'évolution des synapses, des connexions nerveuses, selon que l'on a entendu ou pas. Nous avons à la naissance le double de connexions nerveuses de

celles que nous aurons à l'âge de dix ans. Ces connexions doivent disparaître parce que d'autres connexions deviennent préférentielles. Si elles ne disparaissent pas, nous aurons cette image d'hyperactivité cérébrale comme observée chez les sourds précoces.

Cette plasticité compensatoire associée à la perte de plasticité développementale peuvent expliquer les difficultés rencontrées par les adultes sourds prélinguaux implantés de passer de la détection et à la discrimination des mots, de passer du son au langage oral.

Conclusion

Les techniques nouvelles d'imagerie médicale permettent de visualiser les états d'activation cérébrale associée à des états mentaux. Tout n'est pas encore compris dans le traitement du langage, en particulier chez le sourd.

Des arguments existent pour proposer rapidement de l'audition mais également un langage signé et/ou oral aux enfants sourds. ◆

Bibliographie

- Akamatsu CT, DA Stewart, BJ Becker, Documenting English syntactic development in face-to-face signed communication., *A m. A nn. Deaf.* ; 145 (5) : 452-463, 2000 Dec
- Al-Hilawani YA, Examining metacognition in hearing and deaf/hard of hearing students : a comparative study., *A m. A nn. Deaf.* ; 146 (1) : 45-50, 2001 Mar
- Binder JR, JA Frost, TA Hammeke, PSF Bellgowan, JA Springer, JN Kaufman, ET Possing, Human temporal lobe activation by speech and nonspeech sounds., *Cerebral Cortex* ; 10 : 512-526, 2000
- Bornstein MH, AM Selmi, OM Haynes, KM Painter, ES Marx, Representational abilities and the hearing status of child/mother dyads., *Child. Dev.* ; 70 (4) : 833-852, 1999 Jul-Aug
- Bosworth RG, KR Dobkins, The effects of spatial attention on motion processing in deaf signers, hearing signers, and hearing nonsigners., *Brain-Cogn.* ; 49 (1) : 152-169, Jun 2002
- Bosworth RG, KR Dobkins, The visual field asymmetries for motion processing in deaf and hearing signers., *Brain-Cogn.* ; 49 (1) : 170-181, Jun 2002
- Caplan D, Language-related cortex in deaf individuals : functional specialization for language or perceptual plasticity?, *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* ; 97 (25) : 13476-7, 2000 Dec. 5
- Carter AS, RH Wilson, Lexical effects on dichotic word recognition in young and elderly listeners., *J. A m. A cad. Audiol.* ; 12 (2) : 86-100, Feb. 2001
- Cleeremans A, Science et conscience., *Entretien - La Recherche* 353 ; 87-89, mai 2002
- Conti-Ramsden G, N. Botting, B. Faragher, Psycholinguistic markers for specific language impairment (SLI). *J. Child. Psychol. Psychiatry.* ; 42 (6) : 741-748, Sept. 2001
- Emmory K, D. Corina, Hemispheric specialization for ASL and english words : differences between imageable and abstract forms., *Neuropsychologia* ; 31 (7) : 645-653, 1993
- Engelien A, E. Stern, D. Silbersweig, Functional neuroimaging of human central auditory processing in normal subjects and patients with neurological and neuropsychiatric disorders., *J. Clin. Exp. Neuropsychol.* ; 23 (1) : 94-120, Feb. 2001
- Fabbro A, The bilingual brain : cerebral representation of languages., *Brain and Language* ; 79 (2) : 211-222, Nov 2001
- Frost JA, JR Binder, JA Springer, TA Hammeke, PSF Bellgowan, SM Rao, RW Cox, Language processing is strongly left lateralized in both sexes - evidence from functional MRI., *Brain* ; 122 (Pt 2) : 199-208, 1999 Feb
- Fu QJ, JJ Galvin 3rd, Recognition of spectrally asynchronous speech by normal-hearing listeners and Nucleus-22 cochlear implant users., *J. Acoust. Soc. Am.* ; 109 (3) : 1166-1172, Mar. 2001
- Fukushima K, K. Sugata, N. Kasai, S. Fukuda, R. Nagayasu, N. Toida, N. Kimura, T. Takishita, M. Gunduz, K. Nishizaki, Better speech performance in cochlear implant patients with GJB2-related deafness., *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 62 (2) : 151-157, 2002 Feb 1
- Giraud A.L, C.J. Price, J.M. Graham, R.S.J. Frackowiak, Functional plasticity of language-related brain areas after cochlear implantation., *Brain* ; 124 : 1307-1316, 2001
- Hallgren M, B. Larsby, B. Lyxell, S. Arlinger, Cognitive effects in dichotic speech testing in elderly persons., *Ear. Hear.* ; 22 (2) : 120-129, 2001 Apr
- Hickok A, T. Love-Geffen, ES Klima, Role of the left hemisphere in sign language comprehension., *Brain. Lang.* ; 82 (2) : 167-178, 2002 Aug
- Hickok G, M. Wilson, K. Clark, ES Klima, M. Kritchewsky, U. Bellugi, Discourse deficits following right hemisphere damage in deaf signers., *Brain. Lang.* ; 66 (2) : 233-248, 1999 Feb 1
- Hosie JA, PA Russell, CD Gray, N. Hunter, JS Banks, MC Macaulay, Knowledge of display rules in prelingually deaf and hearing children., *J. Child. Psychol. Psychiatry.* ; 41 (3) : 389-398, 2000 Mar
- Karchmer MA, TE Allen, The functional assessment of deaf and hard of hearing students., *A m. A nn. Deaf.* ; 144 (2) : 68-77, 1999 Apr
- Kubo T, K. Yamamoto, T. Iwaki, M. Matsukawa, K. Doi, M. Tamura, Significance of auditory evoked responses (EABR and P300) in cochlear implant subjects., *Acta Otolaryngol.* ; 121 : 257-261, 2001
- Kujala T, K. Alho, R. Naatanen, Cross-modal reorganization of human cortical functions., *Trends Neurosci.* ; 23 (3) : 115-120, 2000 Mar
- Kujala T, K. Alho, R. Näätänen, Cross-modal reorganization of human cortical functions., *Trends Neurosci.* ; 23 : 115-120, 2000
- Kvam MH, UJ Bredal, Do we understand the speech of deaf adolescents ? An evaluation and comparison of the intelligibility in two similar research projects from 1979 and 1995., *Logoped. Phoniatr. Vocol.* ; 25 (2) : 87-92, 2000
- Leybaert J, B. Charlier, Visual speech in the head : the effect of cued-speech on rhyming, remembering and spelling., *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 1 : 4 ; 234-248, 1996
- Marschark M, V. Green, G. Hindmarsh, S. Walker, Understanding theory of mind in children who are deaf., *J. Child. Psychol. Psychiatry.* ; 41 (8) : 1067-1073, 2000 Nov
- Mayer A, CT Akamatsu, Deaf children creating written texts : contributions of American Sign Language and signed forms of English., *A m. A nn. Deaf.* ; 145 (5) : 394-403, 2000 Dec
- Miller PF, Syntactic and semantic processing in Hebrew readers with prelingual deafness., *A m. A nn. Deaf.* ; 145 (5) : 436-451, 2000 Dec

Morton BE, Outcomes of hemisphericity questionnaires correlate with unilateral dichotic deafness., *Brain-Cogn.* ; 49 (1) : 63-72, Jun 2002

Muma JR, H. Teller, Developments in cognitive socialization : implications for deaf education., *A m. Ann. Deaf.* ; 146 (1) : 31-38, 2001 Mar

Nishimura H, K. Hashikawa, K. Doi, T. Iwaki, Y. Watanabe, H. Kusuoka, T. Nishimura, T. Kubo, Sign language "heard" in the auditory cortex., *Nature* ; vol. 397 : 116, Janv. 1999

Ouellet A, M.T. Le Normand, H. Cohen, Language evolution in children with cochlear implants., *Brain-Cogn.* ; 46 (1-2) : 231-235, Jun-Jul 2001

Passing A, S. Eden, Virtual reality as a tool for improving spatial rotation among deaf and hard-of-hearing children., *Cyberpsychol-Behav.* ; 4 (6) : 681-686, Dec. 2001

Paulesu A, U. Frith, M. Snowling, A. Gallagher, J. Morton, R. SJ Frackowiak, CD Frith, Is developmental dyslexia a disconnection syndrome ? Evidence from PET scanning., *Brain* ; 119 : 143-157, 1996

Preisler G, The development of communication and language in deaf and severely hard of hearing children : implications for the future., *Int. J. Padiatr. Otorhinolaryngol.* ; 49 suppl. 1 : S39-43, 1999 Oct

Price C.J., R.J.S. Wise, E.A. Warburton, C.J. Moore, D. Howard, K. Patterson, R.S.J. Frackowiak, K.J. Friston Hearing and saying. The functional neuro-anatomy of auditory word processing., *Brain* ; |119 : 919-931, 1996

Proksh J, D. Baverlier, Changes in the spatial distribution of visual attention after early deafness., *J. Cogn. Neurosci.* ; 14 (5) : 687-701, 2002 Jul 1

Pyman A, P. Blamey, P. Lacy, G. Clark, R. Dowell, The development of speech perception in children using cochlear implants : effects of etiologic factors and delayed milestones., *American Journal of Otolaryngology* ; 21 : 57-61, 2000

Rauschecker JP, Making brain circuits listen., *Science* ; 285 : 1686-1687, Sept. 1999

Rieffe A, MM Terwogt, Deaf children's understanding of emotions : desires take precedence., *J. Child. Psychol. Psychiatry.* ; 41 (5) : 601-608, 2000 Jul

Rönnerberg J, E. Samuelsson, E. Borg, Exploring the perceived world of the deaf-blind : on the development of an instrument., *International Journal of Audiology* ; 41 : 136-143, 2002

Sampaio E, S. Maris, P. Bach-y-Rita, Brain plasticity : "visual" acuity of blind persons via the tongue., *Brain Research* ; 908 : 204-207, 2001

Lambert S, E. Sampaio, Ch. Scheiber, Y. Mauss, Neural substrates of animal mental imagery : calcarine sulcus and dorsal pathway involvement – an fMRI study., *Brain Research* ; 924 : 176-183, 2002

Schlaug G, L. Jäncke, Y. Huang, H. Steinmetz, In vivo evidence of structural brain asymmetry in musicians., *Science* ; 267 : 699-701, Feb. 1995

Surowiecki VN, J. Sarant, P. Maruff, PJ. Blamey, A. Busby-Peter, GM Clark, Cognitive processing in children using cochlear implants : the relationship between visual memory, attention, and executive functions and developing language skills., *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* ; 189 : 119-126, May 2002

Svirsky M, A. Silveira, H. Suarez, H. Neuburger, T. Lai, P. Simmons, Auditory learning and adaptation after cochlear implantation : a preliminary study of discrimination and labeling of vowel sounds by cochlear implant users., *Acta Otolaryngol* ; 121 : 262-265, 2001

Szaflarski JP, JR Binder, ET Possing, KA McKiernan, BD Ward, Language lateralization in left-handed and ambidextrous people – fMRI., *Neurology* ; 59 (2) : 238-244, Jul. 23, 2002

Tomblin JB, L. Spencer, S. Flock, R. Tyler, B. Gantz, A comparison of language achievement in children with cochlear implants

and children using hearing aids., *J. Speech. Lang. Hear. Res.* ; 42 (2) : 497-509, 999 Apr
Tranel A, Neurology of language., *Neurology & Neurosurgery* ; 5 : 77-82, 1992

Tremblay K, N. Kraus, T. McGee, C. Ponton, B. Otis, Central auditory plasticity : changes in the N1-P2 complex after speech-sound training., *Ear. Hear.* ; 22 : 79-90, 2001

Watkins KE, F. Vargha-Khadem, J. Ashburner, RE Passingham, A. Connelly, KJ Friston, RSJ Frackowiak, M. Mishkin, Gadian, MRI analysis of an inherited speech and language disorder : structural brain abnormalities., *Brain* ; 125 (3) : 465-478, Mar 2002

Willott JF, T.H. Chisolm, J.J. Lister, Modulation of presbycusis : current status and future directions., *Audiol. Neurootol.* ; 6 : 231-249, 2001

Wolff AB, R.W. Thatcher, Cortical reorganization in deaf children., *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* ; 12 (2) : 209-221, 1990

Yoshinaga-Itano CH, Benefits of early intervention for children with hearing loss., *Otolaryngol. Clin. North Am.* ; 32 (6) : 1089-1102, Dec 1999

L'oreille absolue., *Pour la Science* ; 249 : 23, Juillet 1998

Maturation of cortical auditory regions : evidence from topographic auditory evoked potential study in late childhood and adolescence

Auditory evoked potentials (AEP) are brain responses elicited by verbal or non-verbal stimuli extracted from the electroencephalogram. These responses provide information on the different steps of brain auditory information processing. In addition topographical maps of AEP distributions provide information on the localisation of cortical regions involved in auditory processing. The aim of our work was to study age-related evolution of AEP topography in order to describe the functional maturation of auditory cortical areas. Responses to tonal stimuli were studied in normally adapted subjects without sensory deficit : 30 children from 7 to 12 years, 10 adolescents aged 15 years, and 10 adults aged 20 to 30 years. Twenty-eight scalp electrodes provided brain maps of auditory activity (scalp potential and scalp current density mapping).

The results showed that maps evolved until adulthood, with key periods at the end of the first decade and after 16 years according to the response considered, therefore indicating a long period of maturation in the cortical auditory system. These results appear to indicate that brain plasticity related to these maturational processes should be an essential factor when considering therapeutic approaches and rehabilitation.

Maturation des régions auditives corticales : apport de la topographie de potentiels évoqués chez l'enfant et l'adolescent

Les potentiels évoqués auditifs sont les réponses cérébrales à des stimulations sonores verbales ou non-verbales recueillies à partir de l'électroencéphalogramme. L'analyse de ces réponses donne des indications d'une part sur les différentes étapes du traitement des informations auditives et d'autre part sur la localisation des différentes régions du cerveau impliquées. L'objectif de notre travail est d'étudier l'évolution des réponses auditives en fonction de l'âge afin de décrire la maturation fonctionnelle des régions auditives corticales. Les réponses à des sons purs ont été étudiées chez des personnes sans déficit sensoriel et normalement adaptées: 30 enfants âgés de 7 à 12 ans, 10 adolescents âgés de 15 ans et 10 adultes jeunes âgés de 20 à 30 ans. Vingt-huit électrodes réparties sur le cuir chevelu permettent d'obtenir des cartes des réponses auditives cérébrales (cartes de distributions de potentiels et de densités de courant).

Les résultats montrent que la maturation des régions temporales impliquées dans le traitement des informations auditives se poursuit jusqu'à l'âge adulte avec des périodes clés à la fin de la première décennie pour certaines réponses et après 16 ans pour d'autres. Ces étapes permettent de supposer des capacités de plasticité pendant de longues périodes du développement qui sont à prendre en compte dans les pratiques rééducatives et thérapeutiques.

Mme Nicole BRUNEAU
INSERM U316 - Neurophysiologie en Pédiopsychiatrie
CHU - 37044 Tours Cedex
Fax : 33 (0)2 47 47 38 46
E-mail : n.bruneau@chu-tours.fr

Questions aux intervenants

(Des problèmes techniques d'enregistrement ne nous ont pas permis de restituer la totalité des questions et réponses)

Lionel Collet

Nous venons d'entendre deux très beaux exposés l'un sur la plasticité et l'imagerie cérébrale fonctionnelle et l'autre sur cette maturation tardive des réponses corticales, en l'occurrence auditives, qui montre qu'il faut attendre jusqu'à 16, 17 ans au moins pour arriver à des réponses comparables à l'adulte, en ce qui concerne les modalités testées.

Question à N. Bruneau et N.

Deggouj

Est-ce que la maturation très longue du cortex dans le domaine auditif, visible aux potentiels évoqués tardifs (d'après l'exposé de N. Bruneau) permet de dire que les apprentissages sont possibles sur une durée très longue et si oui comment explique-t-on alors le peu de succès obtenus par des implants cochléaires tardifs, vers 9, 10 ans ?

N. Deggouj

En fait dans les potentiels évoqués auditifs tardifs c'est une réponse à 750 Hz qu'on enregistre, donc c'est une analyse d'un son simple. Dans l'analyse d'un son simple, il y a une maturation qui se poursuit assez tardivement. Chez les implantés tardifs il n'y a pas de problème pour percevoir du 750 Hz, ils peuvent faire la différence entre 750 Hz et 1000 Hz, le problème, c'est de passer du son au langage. C'est cette connexion là qui ne se fait pas.

Concernant les résultats de l'implant chez les adolescents sourds, il faut

tenir compte qu'ils n'ont pas tous les mêmes expériences auditives même s'ils sont prélinguaux. Ils n'ont pas toujours eu les mêmes résultats avec leur aide auditive, ils ont pu développer plus ou moins bien de l'audition et en tout cas de l'audition du langage oral. Les résultats avec l'implant ne seront pas non plus les mêmes.

Aux adolescents sourds prélinguaux, l'implant va apporter simplement une audition des sons simples et complexes, la conscience du monde sonore. S'ils pensent que parce qu'on va les implanter ils vont comprendre le langage oral et développer l'usage du langage oral, non.

Question

Est-ce que cette maturation très longue du cortex dans le domaine auditif permet de dire que les apprentissages sont possibles sur une durée très longue et si oui comment explique-t-on alors les faibles résultats obtenus par des implants cochléaires tardifs, vers 9 ou 10 ans ?

Nicole Bruneau

Dans notre travail nous avons étudié des enfants entre 7 et 12 ans. On observe à cet âge des étapes importantes. Mais peut-être pour obtenir ces étapes est-il nécessaire d'avoir des étapes dans le développement plus précoce. C'est ce que nous étudions maintenant avec des enfants de 4/5 ans. Nous essayons de voir quelles sont les

autres étapes de développement cortical qui sont éventuellement indispensables pour que se produisent les étapes suivantes.

Naïm a Deggouj

J'ai un complément de réponse. Dans l'analyse d'un son simple, comme dans le cas des potentiels évoqués auditifs tardifs, il y a une maturation qui se poursuit assez tardivement. Chez les implantés tardifs il n'y a pas de problème pour percevoir du 750 Hz et ils peuvent faire la différence entre 750 Hz et 1000 Hz, le problème, c'est de passer du son au langage. C'est cette connexion-là qui ne se fait pas.

Lionel Collet (réponse partielle)

Concernant les résultats de l'implant chez les adolescents sourds, il faut tenir compte qu'ils n'ont pas tous les mêmes expériences auditives même s'ils sont prélinguaux. Ils n'ont pas eu les mêmes résultats avec leur aide auditive, ils ont pu développer plus ou moins bien une audition du langage oral. Les résultats avec l'implant ne seront pas les mêmes.

A certains adolescents sourds prélinguaux, l'implant apportera simplement une audition des sons simples et complexes, la conscience du monde sonore ; il ne leur permettra pas de comprendre le langage oral et de développer l'usage du langage oral.

Question

Avez-vous des recommandations à

nous faire quant au choix de l'oreille à implanter ? Si on suit les théories de la littérature que vous nous avez présentées, on devrait choisir l'oreille droite. Est-ce que vous nuancez ?

Naïm a Deggouj

Je nuance : cela va dépendre des restes auditifs. S'il y a des restes auditifs, la première idée est d'implanter l'oreille qui a les moins bons restes. Si les restes sont quasiment nuls, il vaut mieux implanter l'oreille qui a quelques restes que celle où il n'y a rien. Mais s'il y a d'un côté des restes utilisables avec une prothèse conventionnelle, on va implanter l'oreille controlatérale pour essayer d'avoir une stéréo.

A oreilles égales, je pense qu'il vaut mieux implanter l'oreille droite puisque cette dominance de l'oreille droite semble exister (la plupart des gens étant droitiers) avant même qu'il y ait une expérience du langage.

Martial Franzoni (Paris)

Question sur le planum temporale

Naïm a Deggouj

Chez les entendants, c'est une aire qui est activée quand il y a du son, n'importe quel son. Elle est beaucoup plus activée s'il s'agit de sons complexes. Chez les sourds elle est également activée quand il y a un signe.

Chez les entendants, c'est une zone qui ne traite que les informations auditives, alors que chez les sourds il y a une adaptation de cette zone qui traite les informations visuelles - pas les informations visuelles en elles mêmes, mais plutôt des informations visuelles changeant rapidement. Quand on parle, on change de fréquences très rapidement, quand on signe on change de positions, de formes rapidement. On pense maintenant que le planum temporale n'est pas une structure exclusivement auditive, mais apte à traiter les informations changeantes. C'est un exemple d'une organisation transmo-

dale. La zone auditive est récupérée pour autre chose.

Sonia Demanez (Belgique)

Cette aire corticale activée chez l'entendant par une stimulation auditive langagière est activée par une stimulation visuelle langagière. Avez vous pu observer un sourd sévère ayant une compétence langagière auditive et qui signe ? Comment la zone sera-t-elle activée ?

Naïm a Deggouj

Il n'y a pas à ma connaissance d'études avec des sourds sévères. Mais il y en a avec des normo-entendants signants, enfants de parents sourds. Leur fonctionnement est le même que celui des sourds signants. Ces études ont montré que la langue des signes, qu'elle soit utilisée par des entendants ou par des sourds est traitée comme une langue.

Nicole Tagger (Paris)

Cette différence entre la réception du langage oral et gestuel, l'avez vous poursuivi avec des sujets en train de lire ?

Naïm a Deggouj

Les études publiées concernent la lecture chez les entendants ; il y a une activation des voies du langage du cortex visuel et une activation des aires du langage postérieures et antérieures. Il y a d'abord une stimulation visuelle et cette information visuelle est traitée par le réseau large du langage. Le langage oral, le langage écrit et la langue des signes sont traités par les mêmes réseaux avec seulement des nuances. ◆

The impact of neurovisual disorders on deaf children

Deaf children are reputed to use their visual and visuospatial skills as a preferred substitute. But children who suffer from deafness of central origin quite often also present related neurovisual disorders which are often not fully recognized or are neglected because the deafness and language problems occupy the foreground.

The term "neurovisual disorders" covers three lines of disorder which attack the cerebral components of the visual system: i) abnormalities of oculo-motor command and regulation paths (fixation, tracking, regulation and calibration of saccades, organizing the exploration of a visual scene); ii) visual attention disorders; iii) gnostical visual disorders, i.e. the ability to recognize and identify objects, images, letters and signs. Visuospatial disorders are also quite frequent.

In this paper, we describe the symptoms that alert to the possibility of such pathologies and demonstrate how these different neurovisual disorders can critically compromise the child's access to lip-reading or sign language (i.e. access to a language), and also to educational acquisitions (written language, numeration).

Dr. Michèle MAZEAU
Médecin de rééducation - neuropsychologie
LADAPT, Centre de rééducation enfants
185 bis, rue Ordener
75018 Paris
Tél. 33 (0) 1 42 64 59 99
Fax. 33 (0) 1 42 55 92 43
E-mail : michele.mazeau@fnac.net

LES TROUBLES NEUROVISUELS CHEZ L'ENFANT SOURD

Dr. Michèle Mazeau

INTRODUCTION

Les enfants sourds sont réputés utiliser leurs compétences visuelles et visuo-spatiales comme suppléance privilégiée.

Or, comme dans toute pathologie "cognitive" - c'est à dire qui touche les fonctions - mêmes qui permettent à l'enfant d'apprendre, comprendre, construire des repères stables et des savoirs cohérents -, il convient certes de bien repérer, diagnostiquer et rééduquer les fonctions déficitaires (l'audition et/ou les fonctions linguistiques chez l'enfant sourd), mais il est tout aussi important d'investiguer et comprendre le fonctionnement de l'enfant dans les domaines supposés être utilisés comme suppléance. Faute de quoi, de nombreux échecs restent incompris ou systématiquement interprétés dans un cadre psycho-dynamique, en référence aux modèles psychanalytiques qui, s'ils donnent souvent des clés, ne permettront pas cependant une prise en charge cohérente et ciblée si l'enfant présente une pathologie associée méconnue ou négligée des fonctions visuelles ou visuo-spatiales.

En effet, il n'est pas rare que des enfants, surtout s'ils sont victimes d'une surdité d'origine centrale, présentent des troubles neuro-visuels associés, méconnus ou négligés derrière la surdité où les problèmes langagiers qui occupent le devant de la scène.

Après avoir précisé ce que sont ces

troubles dits "neuro-visuels" et en quoi ils se démarquent des pathologies ophtalmologiques habituelles, nous montrerons que ces associations de symptômes ne sont pas fortuites, et que, loin d'être rares, elles peuvent rendre compte d'un grand nombre de difficultés ou d'échecs "incompréhensibles" chez certains enfants. Nous détaillerons les trois grandes lignées de troubles neuro-visuels, en décrivant les principaux symptômes et leurs répercussions spécifiques sur les apprentissages, qu'il s'agisse des apprentissages linguistiques ou, plus largement, des apprentissages scolaires.

I. LES TROUBLES NEUROVISUELS

Définition

Il est tout d'abord important de bien différencier les troubles neuro-visuels (= centraux, liés à des anomalies,

lésions ou dysfonctionnements cérébraux) des troubles ophtalmologiques (= périphériques). Les yeux sont souvent, en première approximation, comparés à un appareil photo: en fait, il s'agit plutôt de caméras, et cette analogie met d'emblée en avant **deux grandes fonctions** interdépendantes: une fonction motrice (= orienter la caméra) et une fonction sensorielle (= prendre le film). Chacune de ces fonctions est gérée, en amont, par des processus cérébraux complexes, dont l'ensemble est désigné par le terme de "neurovision".

Branche de la neurologie, la neuro-ophtalmologie est connue et/ou pratiquée soit par les neurologues et neuropédiatres, soit par quelques ophtalmologistes. Il faut cependant reconnaître, qu'ils soient issus de la neurologie ou de l'ophtalmologie, que les spécialistes expérimentés dans cette discipline sont encore rares, surtout auprès des enfants. (Figure 1)

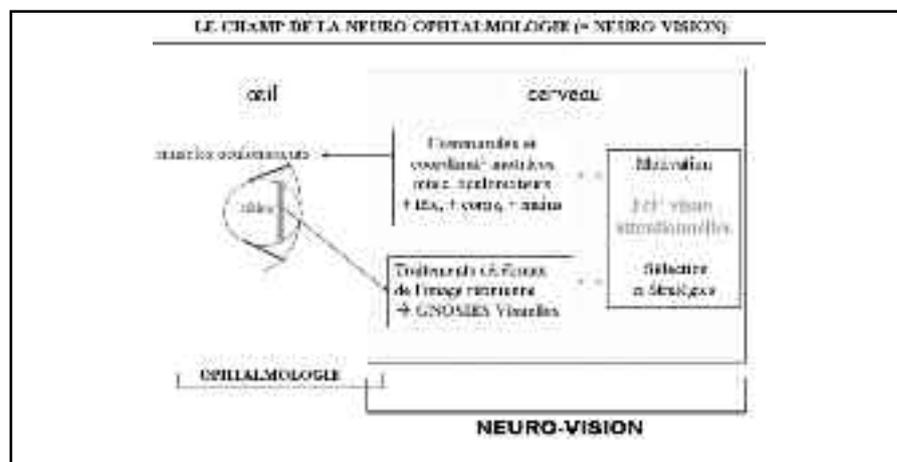


Figure 1

Ce schéma montre aussi qu'il convient de considérer, au sein des pathologies neuro-visuelles, trois grandes lignées de troubles :

- les troubles oculomoteurs, qui vont entraver ou distordre la prise d'information ;
- les troubles gnosiques visuels, qui distordent l'identification des stimuli ;
- les troubles spécifiques de l'attention visuo-spatiale et des fonctions exécutives, en amont, qui interfèrent avec la sélection de l'information et les stratégies d'exploration de la scène visuelle.

Or, de nombreux enfants sourds ou malentendants sont, de fait, porteurs de malformations, lésions, dysfonctionnements ou anomalies cérébrales. Il n'est donc pas rare, loin de là, que des troubles centraux de tous ordres coexistent avec la surdité ou la mal-audition, en particulier les troubles neuro-visuels, alors même que ces enfants sont supposés utiliser ou sur-utiliser leurs fonctions visuelles, aussi bien pour des fonctions linguistiques (labio-lecture, langue des signes, langage écrit) que pour l'ensemble des apprentissages...

1 - L'attention visuo-spatiale

Les facteurs attentionnels sont primordiaux dans les processus visuels : comment voir et comprendre la signification d'un signal auquel on ne porte pas attention ? Pour regarder, voir et reconnaître un objet familier dans notre environnement, nous devons d'abord extraire, parmi tous les signaux sensoriels qui nous parviennent, ceux qui sont pertinents.

Le choix, la sélection des stimuli, puis la stratégie d'organisation de l'exploration visuelle, l'organisation saccadique la plus appropriée en fonction des caractéristiques visuelles du stimulus et du projet du sujet sont sous la dépendance de fonctions de haut niveau, les fonctions attentionnelles et exécutives. Ces fonctions sont très complexes et

maturent lentement et longuement chez le jeune enfant. Il suffit ici de savoir qu'il s'agit de fonctions de **filtrer** (= sélection), d'**inhibition** (= ne pas traiter les stimuli non sélectionnés) et de **contrôle** des opérations des différents traitements, tant moteurs que perceptifs.

L'attention peut prendre plusieurs aspects : attention générale (= vigilance), attention sélective (= focalisation de l'attention sur un élément) ou attention soutenue (= attention maintenue). Elle peut être sollicitée par des facteurs extérieurs, des éléments prégnants dans l'environnement (= attention exogène) ou naître du projet du sujet lui-même (= attention endogène). Chacun de ces aspects de l'attention peut être électivement déficitaire.

Il ne faut pas prendre ici le vocable "attention" sous sa signification triviale : la bonne ou la mauvaise volonté de l'enfant y jouent un rôle modeste. L'attention visuo-spatiale est spécifique (indépendante d'autres modalités attentionnelles liées aux stimuli verbaux, ou auditifs, par exemple) et des anomalies cérébrales organiques peuvent en altérer le développement chez l'enfant.

On peut grossièrement considérer que "regarder, voir et reconnaître" sont le résultat de processus interactifs et simultanés qui se situent à divers niveaux, dont l'essentiel est non-conscient (= automatique) dans les conditions normales, selon un schéma circulaire où les processus descendants

(attention visuo-spatiale) et ascendants (traitements perceptifs proprement dits) sont étroitement interdépendants.

2 - L'oculomotricité

L'oculomotricité recouvre l'ensemble des mécanismes moteurs qui permettent la saisie de l'information visuelle (orientation et déplacements de la "caméra"). (Figure 2)

Une commande correcte de tous les aspects de l'oculomotricité nécessite la mise en œuvre de coordinations, ajustements et contrôles nombreux et complexes que nous ne détaillerons pas ici*. Pour notre propos, nous pensons plus important d'insister sur les aspects fonctionnels de l'oculomotricité, qui permettent :

- la fixation d'une cible fixe;
- la poursuite d'une cible mobile
- le calibrage des saccades et l'organisation spatio-temporelle de leur succession lors de l'exploration (d'une scène visuelle, d'un texte,...).

La motricité oculaire permet en effet de :

- placer la cible visuelle très précisément sur la fovéa (= rétine centrale), toute petite partie de la rétine qui permet d'y voir net et donc, d'analyser finement le stimulus ; garder une cible sur sa fovéa, c'est "fixer" du regard.
- déplacer le regard d'un endroit à l'autre : les saccades ("saut" de l'œil

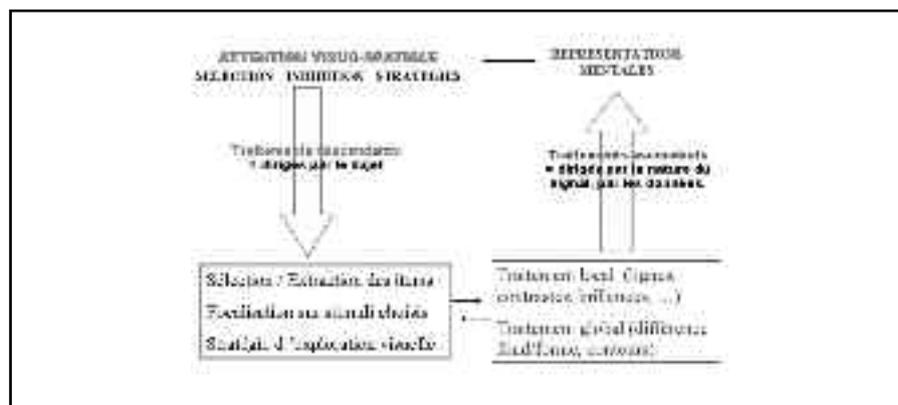


Figure 2

d'une cible à l'autre) sont des déplacements très rapides qui doivent être calibrés de façon extrêmement précise. Les saccades sont utilisées en permanence, aussi bien pour parcourir des yeux notre environnement que pour lire. Calibrer et organiser ses saccades, c'est "explorer" du regard.

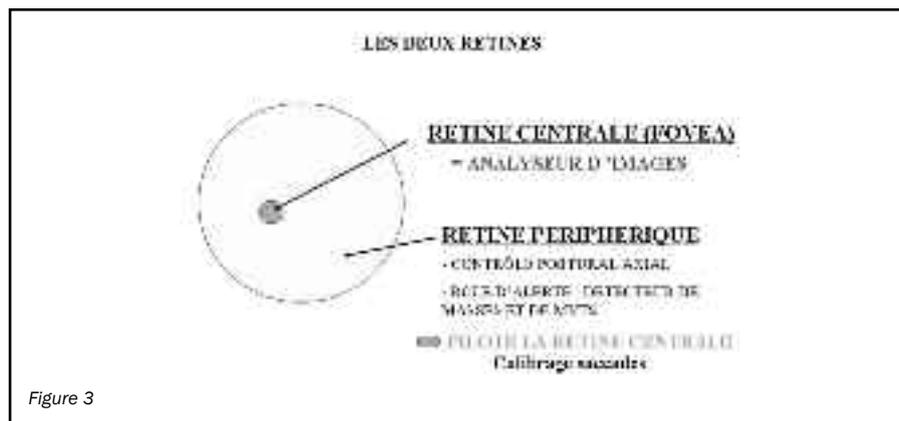
■ suivre du regard un mobile (rétine périphérique): c'est la **poursuite** oculaire. La rétine périphérique permet de percevoir les masses et les mouvements; elle a un rôle d'alerte, mais sert aussi à "piloter" la rétine centrale: lors de la fixation d'une cible sur la fovéa, la rétine périphérique donne des indications sur les "masses" avoisinantes et permet de situer la prochaine cible, donc de diriger, orienter et calibrer la saccade suivante.

N.B. On voit bien ici les interactions entre les niveaux moteurs et perceptifs: c'est la motricité de l'œil qui, par ses particularités, permet de voir et d'analyser finement les différents stimuli, mais, en spirale, les aspects perceptifs (qualité de la vision, analyse du mouvement, perception périphérique,...) ont une influence sur l'ajustement et le contrôle moteur. (Figure 3)

On comprend que des anomalies dans cette construction complexe et sophistiquée peuvent avoir des répercussions importantes dans de nombreuses activités, perturbant chez l'enfant la construction de certaines notions spatiales, pervertissant son appréhension des éléments composant une scène visuelle, troublant les fins mécanismes de régulation nécessaires à l'acquisition de la lecture.

3 - Les gnosies visuelles

Nous allons maintenant supposer que la cible a été précisément saisie par les mécanismes que nous venons de décrire rapidement: la cible a donc impressionné nettement la rétine. Il s'agit donc maintenant **des processus qui vont permettre l'analyse de l'image rétinienne, jusqu'à son terme, son**



identification, l'accès à sa signification. Toute image rétinienne est traitée par trois sortes de réseaux cérébraux, qui assurent chacun des traitements particuliers et complémentaires.

1 - Les réseaux occipitaux assurent les traitements intrinsèquement "perceptifs", traitant des ruptures de lignes, de contrastes, des contours, de la forme, de la brillance, ...

Des réseaux différents interviennent dans ces traitements, selon que le stimulus visuel est un objet (= n'importe quoi en trois dimensions), une image (= n'importe quoi en deux dimensions), de la couleur, un visage, ou un signe arbitraire (lettres, chiffres,...). Certaines pathologies peuvent donc atteindre certains de ces traitements et respecter les autres: ainsi certains enfants sont spécifiquement mis en difficulté pour analyser les images, d'autres pour reconnaître les visages. On comprend immédiatement les implications qu'un éventuel déficit dans ce domaine aurait pour des enfants dépendant de l'analyse fine des expressions du visage de leur interlocuteur, surtout si leur déficit en ce domaine était méconnu, ce qui est très souvent le cas...

2 - Les voies dites "dorsales", occipito-pariétales, codent les aspects spatiaux (topologiques) des différents stimuli de la scène visuelle, répondant à la question: où?

En lien étroit avec les zones qui détectent, analysent et traitent les mouvements, ces voies sont capitales, chez

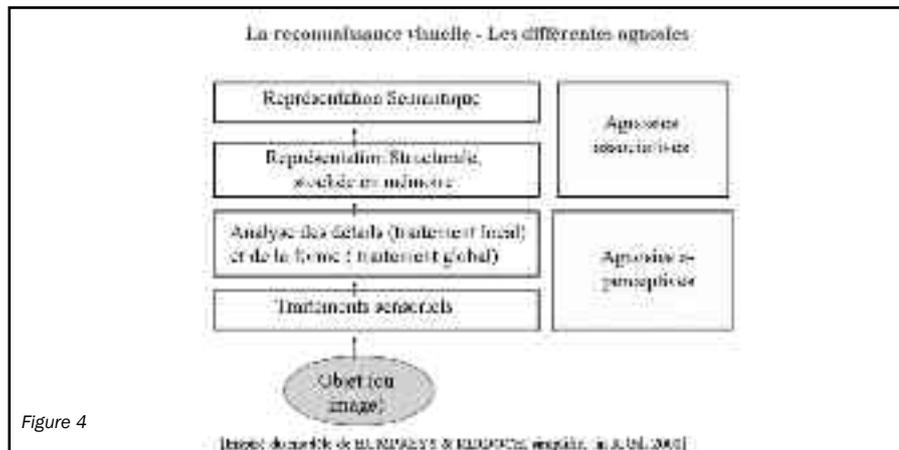
l'enfant sourd par exemple, pour l'analyse et l'interprétation des mouvements et de l'emplacement des mains en LSF. D'une façon générale, leur intégrité est indispensable à la construction de certaines notions spatiales et pour connaître la position relative des différents stimuli visuels.

L'attention visuo-spatiale repose également sur ces voies, en lien avec les grandes fonctions attentionnelles et exécutives préfrontales et sous-corticales.

3 - Les voies dites "ventrales", occipito-temporales, elles, mettent en relation la cible - ou les éléments de la scène visuelle - avec sa signification, c'est-à-dire avec l'ensemble des concepts auxquels le stimulus visuel est relié (= "réseaux sémantiques"); c'est donc à ce niveau que se fait **l'accès sémantique, l'accès au sens de ce qui est vu.** Ces voies permettent donc de répondre à la question: **quoi?**

Seul l'accès sémantique permet la dénomination du stimulus perçu. (voir Figure 4 ci-après).

En outre, **seules les pathologies occipitales et/ou de la voie ventrale donnent lieu à des agnosies visuelles**, c'est à dire des anomalies cérébrales de **l'accès à la signification** des images, des visages ou des objets: lorsque les anomalies siègent au niveau des traitements occipitaux, on parle d'agnosie a-perceptive (les enfants présentent des difficultés dans les traitements primaires dits de "bas niveaux", par



exemple le repérage des contours, et ne peuvent pas “reconnaître” l’image rétinienne qui n’est que partiellement traitée; ils n’accèdent pas à la représentation structurale; lorsque les anomalies siègent sur la voie ventrale, on parle d’agnosie associative, ou a-sémantique (la vision de l’objet, dont le sujet a pu se faire une représentation structurale, ne peut être mise en relation avec sa signification: l’objet n’est pas identifié). Il existe donc plusieurs variétés cliniques de ces agnosies, dont les manifestations et la symptomatologie peuvent prendre des allures assez différentes.

Concrètement, cela se traduit de la façon suivante

■ en cas d’**agnosie des visages**: l’enfant ne reconnaît pas les personnes dans certaines situations (il reconnaît ses proches à leur voix, leur stature, leur démarche, un détail vestimentaire ou de leur coiffure, leur gestuelle, leur odeur, ...); il ne reconnaît pas les personnes moins familières (enseignant, amis, voisins, baby-sitter, famille plus éloignée, ...) et ne reconnaît pas les personnages sur les photos.

Il s’agit toujours d’enfants très angoissés, peu sécures, surtout lorsqu’ils changent d’environnement (école ou établissement, sorties, vacances,...). Enfin, on signale généralement que ces enfants ont manifesté dans la première enfance des troubles de la séparation

d’avec la mère.

■ en cas d’**agnosie des images** (et des objets): ces agnosies sont rarement totales (lorsqu’elles sont massives et totales, on parle alors de “cécité corticale”). Ce sont certaines images (ou certains objets) que l’enfant ne peut reconnaître, à certains moments, sous certaines présentations. Le plus souvent il s’agit d’**erreurs dites “morphologiques”** (la morphologie générale, l’enveloppe visuelle globale de l’objet est respectée: l’enfant ne dit pas “n’importe quoi”!), et ces erreurs sont imprévisibles, **inconstantes et fluctuantes**. Un stimulus qui n’est pas reconnu à un moment donné (donnant lieu à une absence de réponse ou à une réponse erronée) sera bien reconnu ultérieurement. L’angle sous lequel le stimulus est présenté, la présence ou non de zones d’ombres ou de brillance, le fait qu’il soit ou non partiellement masqué (par un objet au premier plan, par exemple), les caractéristiques picturales de l’image (dessin au trait, image silhouette, image dont la forme se détache bien du fond ou non, en couleur ou en noir et blanc, scène complexe, stimulus vu sous un angle habituel ou non, etc.), tous ces facteurs entrent en ligne de compte pour permettre ou non à cet enfant-là, à ce moment-là de décoder l’image (= de savoir ce qu’il voit). [Il faut savoir que beaucoup de ces compétences visuelles de haut niveau sont soit présentes d’emblée soit acquises très précocément chez le petit bébé].

Le plus souvent, selon le type d’agnosie visuelle, les erreurs d’interprétation sont liées soit :

i) à une impossibilité d’accéder aux détails visuels significatifs (“traitement local” incomplet); par exemple une gomme sera prise pour un savon ;

ii) à une perception fragmentée, les contours et l’enveloppe visuelle du stimulus ne pouvant être reconstitués (traitement global incomplet); par exemple, un chat est interprété comme un âne (si le caractère “grandes oreilles” a été perçu), un voilier va être confondu avec une maison (la voile, triangulaire, est interprétée comme le toit d’une maison), des lunettes comme un vélo (les deux cercles sont pris pour des roues).

Par ailleurs, il faut savoir qu’il existe des agnosies visuelles spécifiques à certaines classes “d’objets visuels”: nous avons déjà évoqué les visages, mais les agnosies visuelles peuvent aussi toucher électivement la reconnaissance des animaux, ou des couleurs.

Enfin, il est important de savoir que les régions temporales gauches sont aussi celles qui sont dévolues à la réception, l’analyse, le décodage et la compréhension du langage oral: certaines lésions ou dysfonctionnements de ces régions (quelle qu’en soit l’origine) peuvent donc rendre compte de l’association, chez certains enfants, d’une agnosie auditive et d’une agnosie visuelle.

Pour conclure ce très court rappel, je voudrais insister sur le fait que, contrairement à une croyance encore très vivace, ces troubles neurovisuels ne sont pas des curiosités anecdotiques, des pathologies rares ni exceptionnelles: elles ne paraissent telles que parce qu’elles sont, dans leur immense majorité, méconnues ou négligées.

II. LES CONSÉQUENCES

Les troubles neuro-visuels interfèrent dans de très nombreux domaines de la construction des savoirs, des représentations et des apprentissages de l'enfant et leurs conséquences sont d'autant plus graves que l'origine des désordres ou des déficits est méconnue ou attribuée à tort à une autre cause, a fortiori chez les enfants sourds ou malentendants (c'est-à-dire également en difficulté dans une autre modalité sensorielle).

1- Le soupçon de la déficience intellectuelle

Les troubles neurovisuels sont à l'origine d'importantes **contre-performances des enfants dans les épreuves "non-verbales"** des tests psychométriques (échelle performance des échelles de Wechsler, Progressives matrices, labyrinthes, cubes de Kohs ou équivalents, puzzles,...). La plupart de ces épreuves non-verbales réclament en effet des compétences visuo-spatiales et/ou gnosiques visuelles.

L'enfant malentendant, déjà "naturellement" en difficulté dans les épreuves langagières et verbales, ne pourra donc pas faire la preuve de ses capacités dans les épreuves non-verbales standard habituellement proposées. S'il obtient des scores faibles dans les deux échelles, verbales et non-verbales, le risque est grand qu'il soit confondu avec un enfant déficient intellectuel, alors qu'il présente en fait une association de pathologies cognitives.

La suspicion ou la reconnaissance du trouble neuro-visuel conduit au contraire à **proposer à l'enfant d'autres épreuves de conceptualisation et de logique, qui ne soient ni langagières, ni gnosiques visuelles, ni visuo-spatiales**, de façon à évaluer ses capacités de raisonnement logique en dehors des secteurs pathologiques. [Par exemple, on pourra proposer le sub-test "analyse

catégorielle" des EDEI-R, ou autres..., dans lesquels l'enfant pourra exercer ses compétences préservées.]

2- La question des troubles envahissants du comportement

Les enfants victimes d'agnosies visuelles présentent souvent des troubles de la structuration de la personnalité et de la relation, avec un contact particulier, faisant évoquer des traits psychotiques ou un autisme.

Il est certain que les **troubles neurovisuels altèrent gravement les premières représentations que l'enfant peut - ou non - se faire de son environnement**: en effet, il ne s'agit pas de privation ou de déficit sensoriel (contrairement aux atteintes ophtalmologiques), car l'enfant "voit bien", mais sa perception visuelle n'est pas fiable, pas constante, pas cohérente (**conflits inter-modalités insolubles, quiproquos majeurs et répétés avec l'entourage** dont les réponses et propositions sont inappropriées au vécu perceptif autre de l'enfant), ce qui renforce son sentiment d'imprévisibilité et d'étrangeté de son environnement.

Le caractère "invisible" de ces troubles neurovisuels (on ne peut les débusquer que si on les soupçonne et que si on les recherche, ce qui n'est pas le cas des troubles sensoriels périphériques dont les manifestations sont mieux repérées), les distorsions majeures qu'ils induisent dans la perception de l'environnement (physique et humain), enfin la fluctuation et l'instabilité des percepts ne permettent pas que ces enfants construisent des représentations stables, cohérentes et signifiantes de la réalité.

C'est pourquoi, **le diagnostic même de ces troubles est thérapeutique en soi**, du moins s'il est assez précoce : il permet alors d'interpréter les difficultés de l'enfant en fonction de son vécu et d'ap-

porter des réponses qui, au lieu d'aggraver son vécu d'un environnement chaotique auquel aucune signification stable ne peut être attribuée, peuvent lui permettre d'accéder à une certaine cohérence et prévisibilité.

Enfin, il est important de rappeler que **agnosie visuelle et agnosie auditive peuvent être associées, de façon non rare et non fortuite** (lors d'atteintes ou dysfonctionnements des lobes temporaux). Pour ces enfants, qui ne sont ni sourds ni aveugles, qui voient et entendent sans pouvoir décoder ce qu'ils voient et entendent, le monde n'est probablement que bruits et sensations visuelles éclatées, sans lien, imprévisibles, sensations désordonnées auxquelles il est impossible de se soustraire ni d'assigner une signification... Ces enfants présentent habituellement des traits psychotiques ou des traits autistiques.

3 - La labio-lecture et la LSF

La labio-lecture (éventuellement complétée du cued-speech ou LPC) et la LSF réclament chacune un éventail de compétences particulières, dont certaines sont neuro-visuelles : il faut diriger son attention visuelle vers les lèvres ou les gestes de son interlocuteur, et ensuite, il faut être en mesure d'en extraire les données signifiantes en terme de communication, pouvoir interpréter les mouvements et leur emplacement, décoder leur configuration.

Ces deux modes de communication, spécifiques aux enfants sourds, sollicitent en fait l'ensemble des capacités visuo-attentionnelles, oculomotrices et gnosiques visuelles que nous venons d'évoquer.

■ La **labio-lecture** met en jeu des compétences linguistiques (essentiellement au niveau d'unités infra-lexicales qui réclament des traitements séquentiels de nature phonologique), des

compétences mnésiques (mémoire de travail +++), mais aussi et d'abord, des compétences neuro-visuelles multiples : attention visuelle dirigée, soutenue ; capacité à percevoir et interpréter les mouvements (mouvements fins, précis et rapides des lèvres de l'interlocuteur).

■ La **LSF**, qui met en jeu des compétences linguistiques au niveau lexical et syntaxique, réclame aussi une bonne mémoire de travail, mais sollicite, aussi et d'abord, une appréhension neuro-visuelle du mouvement (des mains), de l'emplacement et de l'orientation du geste, le repérage et le décodage de la configuration manuelle.

On comprend que tout déficit ou dysfonctionnement, même discret, dans le secteur neuro-visuel, peut **compromettre gravement l'accès de l'enfant soit à la LL soit à la LSF**.

C'est pourquoi, chez l'enfant sourd, la proposition de tel ou tel mode de communication ne relève pas uniquement de choix personnels ou familiaux, mais doit reposer sur une **analyse précise des compétences préservées de l'enfant (bilan neuropsychologique)**.

Enfin, si l'enfant semble ne pas réussir à s'impliquer dans le mode de communication initialement choisi ou ne s'y révèle pas performant, il faut alors s'interroger et proposer une évaluation complète de ses fonctions cognitives, en particulier de l'ensemble de ses fonctions neuro-visuelles...

4 - Le langage écrit

■ L'accès à la lecture requiert d'abord une **bonne prise de l'information visuelle** (et ensuite seulement, des traitements linguistiques et conceptuels).

Les aspects visuo-attentionnels et les ajustements fins et précis de l'oculomotricité sont en effet des préalables indispensables à la lecture. L'organi-

sation linéaire des saccades de droite à gauche, leur calibrage, celui des grandes saccades de retour à la ligne, etc. doivent être absolument parfaits. Ces aspects donnent d'ailleurs lieu chez l'enfant normal à un apprentissage long et laborieux (durant environ 3 années : grande section, CP et CE1) avant d'être automatisés et de permettre la lecture courante. Chez l'enfant dont les mécanismes de régulation oculomotrice sont altérés, ces processus de prise d'information peuvent être distordus ou même impossibles.

■ Certains enfants peuvent également souffrir d'**agnosie pour les signes conventionnels** (lettres et chiffres), ce qui se traduit par des confusions de signes morphologiquement proches – par exemple : r/n ; q/g/9 ; e/c/o ; a/d ; s/3 – (et non par des confusions de sons, ni des inversions, plus habituelles).

[**N.B.** Quelles que soient les difficultés neuro-visuelles de ces enfants, il n'est jamais pertinent de leur apprendre le braille (du fait des troubles spatiaux toujours associés)].

5- Le lexique

► La construction du lexique

Chez l'enfant atteint de troubles neuro-visuels, la distorsion et la fluctuation des informations visuelles rend difficile la constitution de réseaux sémantiques stables et cohérents autour d'un signifiant. La construction du lexique (qu'il soit oral ou non) est alors souvent fortement altéré.

N.B. On appelle réseaux sémantiques des réseaux de neurones richement interconnectés, supportant l'ensemble des connaissances concernant un concept ou un concept, qu'il s'agisse de son apparence et de ses caractéristiques physiques, de sa fonctionnalité, du mot qui le désigne, de la classe grammaticale à laquelle appartient ce

mot, etc. Ces réseaux se construisent progressivement chez l'enfant ; ils sont le lieu où signifiants et signifiés sont mis en relation, c'est à dire le lieu où le mot, sous quelque forme qu'il se présente, peut être apparié avec du sens.

Cela se traduit par un lexique très déficitaire, d'où la plupart des représentations mentales (imagées, figuratives) sont absentes. Cela fait quelquefois dire que l'enfant a un langage "plaqué", car il manifeste combien ses connaissances, autour d'un objet donné, sont fragmentaires, construites à partir d'éléments formels plus ou moins pertinents.

En effet, pour de nombreux concepts de base, concernant le vocabulaire courant utilisé par et avec les enfants, le référent visuel (objet ou image) est le plus simple, le plus efficace, le plus transparent (iconique), le plus opérant pour relier signifiant et signifié : qu'il s'agisse d'un éléphant, d'une brouette, d'un soleil ou d'une fusée, c'est en général en voyant l'objet ou l'image de l'objet que l'enfant ordinaire se fait une représentation de ce que sont ces différents items. Lorsqu'il est empêché de se construire une représentation imagée fiable de ces objets, les représentations de l'enfant, basées sur l'usage, le contexte, les indications formelles ou abstraites qu'il croit déduire de la situation, l'expérimentation, etc. seront difficilement reliées entre elles et donneront rarement lieu à des significations valides et unifiées.

► L'évaluation du lexique

Enfin, la grande majorité des tests, tant en orthophonie qu'en psychologie, utilisent... des images ! C'est bien sûr le cas de la plupart des tests prévus pour évaluer le langage, tant dans ses aspects lexicaux que morpho-syntaxiques. Qu'il s'agisse de désigner, de dénommer ou d'ordonner des images, l'enfant victime de troubles neuro-visuels sera en difficulté.

On rappelle qu'une tâche telle que la dénomination d'images (quelle que soit la forme de surface choisie sur le plan linguistique pour dénommer, oral, LSF, écrit,...), cette tâche suppose l'intégrité de l'ensemble des fonctions suivantes. (Figure 5).

Aussi, l'échec à ce type d'épreuve doit faire évoquer tout un éventail d'hypothèses diagnostiques (et pas uniquement une supposée "méconnaissance"), dont un trouble de la reconnaissance précise de l'image ou de l'interprétation exacte de la scène visuelle.

Sur ce schéma, on note aussi l'importance, en cas de trouble neuro-visuel, de proposer à l'enfant des informations fiables par d'autres modalités sensorielles (ici, on a noté les afférences tactiles), pour lui permettre de créer ou de compléter de façon cohérente ses réseaux sémantiques (pour constituer et accroître ses connaissances).

6- Le calcul

Il faut savoir que les activités numériques (arithmétique) requièrent des compétences logiques (cf. Piaget), des compétences linguistiques, mais aussi des compétences visuo-spatiales.

Les activités mathématiques directement dépendantes des compétences visuo-spatiales sont essentiellement : le dénombrement (= comptage d'une col-

lection discontinue), les routines de pose et de résolution des quatre opérations, le repérage dans les tableaux à double entrée et l'ensemble de la géométrie.

Je ne détaillerai pas cet aspect, car les répercussions n'en sont sensibles que pour les enfants par ailleurs déjà capables de répondre aux exigences d'une scolarité.

III. CONCLUSIONS

■ les troubles neuro-visuels ne sont pas exceptionnels ni anecdotiques ; ils touchent une fraction non négligeable d'enfants porteurs d'embryo-foetopathies diverses ou de lésions cérébrales précoces.

■ ils interfèrent dans les premières relations de l'enfant, ses premières représentations de son environnement, et participent ainsi fréquemment à des troubles de la relation et de la personnalité.

■ ils interfèrent avec l'ensemble des pédagogies généralement proposées aux enfants sourds ou malentendants, et en particulier avec leurs performances en labio-lecture, en LSF, en langage écrit.

Enfin, si le diagnostic précis de ces troubles relève de spécialistes expérimentés en neuropsychologie infantile, leur suspicion, voire **leur repérage, peut**

très bien être fait par les professionnels qui suivent habituellement l'évolution de ces enfants, à condition que toute difficulté ne soit pas, a priori, interprétée en terme de trouble psycho-dynamique ou de déficience mentale.

Toute anomalie d'évolution, par rapport à ce qui était attendu par les spécialistes de la malaudition - surtout si la surdité est d'origine centrale - doit faire poser la question d'éventuels troubles cognitifs associés, et doit conduire à demander un bilan neuropsychologique par des professionnels expérimentés (encore trop peu nombreux...), qui pourront aussi conseiller la famille et les professionnels quant aux stratégies d'aide les plus appropriées.

Il apparaît donc que l'exploration des fonctions neuro-visuelles et le repérage de troubles éventuels sont indispensables pour faire aux enfants sourds ou malentendants des propositions thérapeutiques adaptées et efficaces, à tout le moins pour éviter de persévérer dans des impasses rééducatives ou pédagogiques.

Alors, le diagnostic permettra des propositions thérapeutiques et pédagogiques réellement adaptées aux difficultés de l'enfant et limitera le risque majeur de sur-handicap qui guette l'enfant porteur de troubles neuro-visuels méconnus (voir figures page suivante).



* On peut se reporter à : BERTHOZ A., Le sens du mouvement, éditions Odile Jacob, 1997.

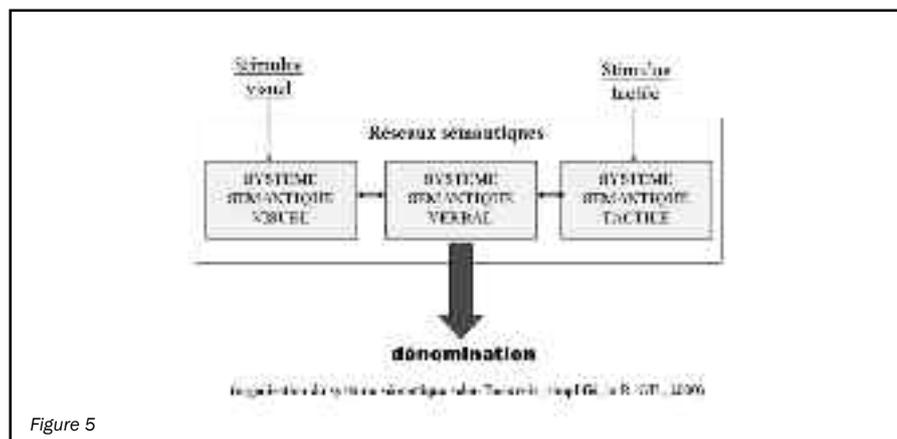
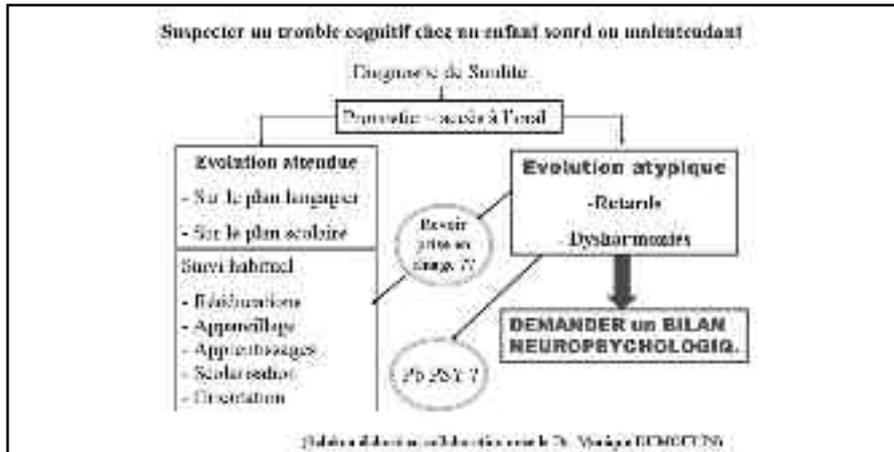


Figure 5



Suspecter un trouble neuro-visuel chez un enfant sourd

↳ « On » dit de l'enfant :

- ✓ - qu'il ne regarde pas ; ✓ - qu'il a un langage pauvre et 'plaqué' ;
- ✓ - qu'il présente 'des traits psychotiques', des tr. de la relation

↳ - Echec inexplicable aux tests **imagés** (contrastant avec réussite si matériel de test = formes, ou couleurs) :

- ✓ - Non-réponses étonnantes (concernant un vocabulaire de base : chat, maison, voiture, ...) ou évoquant des 'erreurs morphologiques'

↳ - Echec inexplicable lors de proposition de **labio lecture** (et/ou LSF) :

- ✓ - Lecture de mots isolés possibles mais échec à la lecture de phrases ou de textes ou incapacité inexplicable d'accès à la lecture - ✓ copie : oubli de mots, de syllabes, sauts de lignes, ...

↳ - Echec aux épreuves **performance** des échelles de Wechsler

↳ - Echec spécifique à certains tests de barrage, d'identification d'images, d'appariement images/objets, classements catégoriels sur images (contrastant avec des classements réussis dans d'autres modalités, tactiles ou autres...)

Bibliographie

- Boucart M. & col, (1998), *Vision, aspects perceptifs et cognitifs*, Solal, Marseille.
- Dalens H. & col. (2002), La reconnaissance visuelle d'images chez l'enfant normal de 3 à 8 ans, *Revue de neuropsychologie*, sous presse.
- Mazeau M. (1995), *Déficits visuo-spatiaux et dyspraxies de l'enfant*, Masson, Paris.
- Mazeau M. (1997), Les fonctions practo-gnosiques, répercussions sur les apprentissages chez l'enfant, *A N A E*, III, Vol 9, 43.
- Meurant A. (2002), Repérage d'agnosie visuelle chez des enfants cérébro-lésés lors de tâches de dénomination, *Mémoire pour la capacité*

Auditory Neuropathy and Cochlear Implantation*

An is a relatively new classification of a hearing disorder characterized by extremely poor speech discrimination regardless of the audiometric thresholds. Patients typically present with an absent ABR but present OAES and CM. Case management typically includes a trial with conventional forms of amplification and assistive listening devices. In some cases, a cochlear implant may be an option. Many of the patients are enrolled in rehabilitation programs with an emphasis on lip reading or visual modes of communication (sign language, cued speech). Close monitoring of pediatric cases is recommended to ensure appropriate language skills are developed.

** English version available on www.acfos.org*

*Ms. Patricia TRAUTWEIN, Ann LEVI,
House Ear Institute, CARE Center
2100 West Third Street
Los Angeles, CA 90057 - USA*

Neuropathie auditive : diagnostic et gestion au cas par cas

Patricia Trautwein

Traduit de l'anglais. Cette intervention a été présentée par Ms Amy McConkey Robbins

Historiquement, le diagnostic de perte auditive sensorineurale était attribué à un dysfonctionnement cochléaire, principalement au niveau des cellules ciliées externes. L'addition de nouveaux outils de diagnostic à la batterie de tests audiologiques a contribué à la définition et à la compréhension de la neuropathie auditive (NA). La neuropathie auditive est un terme permettant de classer les patients qui présentent des réponses neurales anormales alors qu'ils ont une fonction cochléaire normale. Cet article s'intéresse, dans un premier temps, au diagnostic et à la démographie de la NA puis aborde la question de la gestion clinique de ce trouble de l'audition.

Caractéristiques cliniques de la NA

Les personnes ayant une NA diagnos-

tiquée présentent des degrés variés de perte auditive allant de modérée à profonde et, indépendamment de leur niveau de perte, ils présentent une extrêmement mauvaise capacité de discrimination de la parole. Cette absence de lien entre discrimination de la parole et degré d'audition est un premier indice permettant de poser le diagnostic d'une NA. De façon à confirmer ce diagnostic, les caractéristiques suivantes doivent être mise en évidence : une difficulté extrême "d'écouter" dans des situations variées indépendantes du niveau d'audition, des fonctions neurales auditives absentes ou anormales et une fonction cochléaire normale. La batterie de tests recommandée pour confirmer chacune de ces caractéristiques comprend un test de réponses des relais centraux du tronc cérébral (ABR), un test de réflexe stapédien, un test d'au-

diométrie en conduction osseuse et aérienne, un test d'émissions oto-acoustiques et un test de discrimination de la parole. Le minimum requis pour diagnostiquer une NA est que le sujet ait un ABR anormal, indiquant une fonction neurale anormale, et un CM ou des OEA présents, indiquant une fonction cochléaire normale. Les tests et les résultats permettant de diagnostiquer une NA sont indiqués dans le tableau (voir ci-dessous)

Démographie de la NA

L'apparition des premiers signes de NA sont très variables (de la naissance à plus de 60 ans) (Singer and Oba, 2001). La majorité des cas rapportés montrent, en général, un début avant l'âge de 10 ans. La répartition des patients est équivalente pour les deux sexes. Les facteurs de risques courants

Tests audiométriques	Réponses cliniques dans le cas d'une NA
Réponses des premiers relais centraux du tronc cérébral (dit <i>Auditory Brainstem Response</i> , ABR)	Une morphologie anormale ou absente indépendamment des seuils audiométriques
Potentiel Microphonique de la cochlée (dit <i>Cochlear Microphonic</i> , CM)	Présent
Oto-émissions acoustiques (dit <i>Otoacoustics Emissions</i> , OEA)	Typiquement présent
Réflexes stapédiens	Absent
Seuils audiométriques (conduction osseuse et aérienne) Discrimination de la parole	Variable, perte auditive de normale à profonde Pauvre compte tenu des seuils auditifs

sont les troubles auditifs génétiques, la prématurité, l'hyperbilirubinémie et les neuropathies sensori-motrices héréditaires. Pour environ 25 % des cas, l'étiologie est inconnue (Sininger and Oba, 2001). Le degré audiométrique de perte auditive, typiquement de nature bilatérale, est variable (en général de modéré à sévère). L'incidence générale de la NA échappe à l'évaluation. L'incorporation de l'OAE dans les batteries de tests cliniques standards et le filtrage de l'enfant conjointement au ABR peuvent assister l'estimation appropriée de l'incidence. Jusqu'à maintenant, certaines études suggèrent que 10 % des patients atteints de "surdité" auraient potentiellement une NA (Rance et al., 1999).

Sites potentiels de dysfonctionnement

Il y a plusieurs sites potentiels de dysfonctionnement pour la NA mais aucun ne fait, pour l'instant, l'unanimité. Il pourrait y avoir un dysfonctionnement isolé des cellules ciliées internes (Harrison, R. 1998; Gibson, 2002) ou un dysfonctionnement synaptique entre nerf et cellules ciliées. La portion périphérique du nerf auditif pourrait être démyélinisée ou avoir une neuropathie axonale. L'existence de multiples sites de dysfonctionnement ne peut pas, non plus, être exclue. Pour évaluer la NA, il est important d'avoir recours à des batteries de tests. De plus, afin de déterminer la présence d'autres systèmes de neuropathies, une consultation neurologique devrait être associée à l'examen audiologique (Starr, A., 2001).

Cas des AN diagnostiqués au "House Ear Institute"

Depuis 1996, seize cas pédiatriques de NA ont été diagnostiqués au Centre pour enfants du "House Ear Institute". D'autres cas diagnostiqués NA dans d'autres cliniques ont été rattachés au centre dans des buts de recherches, cependant ils n'ont pas été inclus dans cette évaluation. Les degrés de perte

auditive pour les seize cas sont : 5 de faible à modéré, 2 de modéré à sévère, 7 de sévère à profond et 2 sont de nature fluctuante. Les étiologies sont diverses. Une hyperbilirubinémie et une prématurité sont suggérées respectivement dans 24 % et 19 % des cas. Les autres étiologies sont des syndromes génétiques (10 %), un faible poids de naissance (5 %) et une hydrocéphalie (5 %). Dans 37 % des cas, l'étiologie est inconnue.

Les placements éducatifs des enfants présentant une NA ont également été analysés. Neuf enfants (56 %) utilisent un mode de communication orale alors que sept enfants (44 %) utilisent la communication totale. Cinq enfants (29 %) sont scolarisés dans des écoles classiques avec des enfants entendants de même âge. Cinq enfants (29 %) sont scolarisés dans des classes d'éducation orale pour déficients auditifs (pas de langue des signes) alors que sept enfants (42 %) sont scolarisés dans des classes de communication totale dans lesquelles la langue des signes américaine (ASL : American Sign Language) est utilisée de façon conséquente. Bien qu'aucun des enfants de ce centre n'utilise le Cued Speech (sûrement par manque de disponibilité pour l'instant dans cette région), des recherches ont démontré le succès de cette méthode avec des enfants présentant une NA (Shallop et al., 2001).

L'ensemble des seize cas ont été équipés, pour essai, d'aides auditives conventionnelles. Six enfants continuent d'utiliser l'amplification conventionnelle, 2 utilisent maintenant un implant cochléaire, 5 ont arrêté l'utilisation de l'amplification et 3 ont décidé de ne pas revenir au centre aux rendez-vous suivants.

Gestion des cas de NA

Une période de test avec une amplification conventionnelle, que ce soit des aides auditives ou des dispositifs d'é-

coute assistée est classiquement recommandée pour les patients présentant une NA. Un bénéfice a pu être démontré pour certains patients (Cone-Wesson et al., 2001, Rance et al., 1999). Cependant, pour beaucoup d'autres, l'amplification n'a pas été efficace. C'est pourquoi, des médecins et des praticiens ont commencé des investigations sur les bénéfices possibles de l'implant cochléaire dans les cas de neuropathie auditive. Certains s'interrogeaient sur l'efficacité de l'implantation d'un stimulateur neural dans les cas de dysfonctionnement neural. Cependant, les recherches ont suggéré que la stimulation électrique pourrait effectivement restaurer la synchronie neurale dans les cas de démyélinisation (Zhou et al., 1995), promouvoir la survie neurale (Araki et al., 1998) et restaurer le codage temporel (Shannon, 1993).

Les enfants présentant des pertes auditives sensori-neurales sévères à profondes sont généralement implantés. Dans beaucoup de cas, le statut du nerf auditif n'est pas connu au moment de l'implantation. Certains enfants implantés au cours des 20 dernières années pourraient avoir une NA non diagnostiquée (ceci serait dû au manque d'outils d'évaluation au moment de leur opération). Malheureusement, les tentatives d'identification de ces cas après l'implantation sont difficiles. Leur identification aurait pu permettre d'apprécier les résultats de l'implantation dans les cas de NA. Approximativement, un tiers des cas de NA remplissent les critères pour une implantation cochléaire.

Plus récemment, les centres d'implants ont implanté des enfants et des adultes avec une NA (Miyamoto et al., 1999, Trautwein et al., 2000 and Shallop et al., 2001). Les résultats de ces cas concordent avec les résultats des patients présentant une perte de l'audition sensorineurale recommandée classiquement pour l'implantation

(Trautwein et al., 2000; Trautwein et al., 2001). Des résultats positifs ressortent des études post opératoires des cas de NA et d'implants cochléaires.

Dans ces études, on a observé chez plusieurs enfants des améliorations de leurs aptitudes à l'écoute et à la communication leur donnant la possibilité de tirer avantage de multiples options de communication (Shallop, et al., 2001). De plus, les réponses neurales qui étaient absentes ou sévèrement anormales avant l'opération sont observables après l'opération en réponse à des stimulations électriques (Trautwein et al., 2001; Shallop et al., 2001). Enfin, la restauration de la synchronicité neurale a été démontrée au delà du nerf périphérique, tout au long du chemin auditif (Shallop et al., 2002). C'est pourquoi l'implantation cochléaire est maintenant considérée comme une option envisageable pour les patients présentant une NA.

Résumé

La NA est une catégorie relativement récente de trouble auditif caractérisé par une discrimination de la parole extrêmement faible au regard des capacités audiométriques. Les patients présentent typiquement des ABR absents mais des OAE et un CM présents. La gestion des cas implique, en général, une période d'essai avec des formes conventionnelles d'amplification ou des appareils d'écoute assistée. Dans certains cas, un implant cochléaire peut être une option. Plusieurs patients sont engagés dans des programmes de rééducation mettant l'accent sur les modes de communication visuelle (langue des signes,...). Une surveillance stricte des cas pédiatriques est recommandée pour s'assurer d'un développement approprié des aptitudes langagières. ◆

References:

- Araki, S., Kawano, A., Seldon, L., Shepard, R.K., Funasaka, S., and Clark, G.M. (1998). Effects of chronic electrical stimulation on spiral ganglion neuron survival and size in deafened kittens. *The Laryngoscope*, 108:687-95.
- Cone-Wesson, B., Rance, G and Sininger, Y. (2001) Amplification and Rehabilitation Strategies for Patients with Auditory Neuropathy. *Auditory Neuropathy: A New Perspectives on Hearing Disorders*. Singular Publishing
- Gibson, W. (2002) Auditory Neuropathy and Persistent Outer Hair Cells. Paper presented at the 7th International Cochlear Implant Conference, September 4-6, 2002, Manchester, England.
- Harrison, R. (1998) An animal model of auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, 19, 355-361
- Miyamoto, R.T., Kirk, K.I., Renshaw, J. and Jussian, D. (1999) Cochlear implantation in auditory neuropathy. *The Laryngoscope* 109:181-5.
- Rance et al. (1999) Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, 20:238-52.
- Shallop, J.K., Jin, S.H., Driscoll, C.L.W. and Tibesar, R.J. (2002). Auditory and Electrically Evoked Potentials in Patients with Auditory Neuropathy. Paper presented at the 7th International Cochlear Implant Conference, September 4-6, 2002, Manchester, England.
- Shallop, J.K., Peterson, A., Facer, G., Fabry, L. and Driscoll, C. (2001) Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: Post-operative findings and progress. *The Laryngoscope* 111:555-562.
- Shannon, R.V. (1993) Quantitative comparison of electrically and acoustically evoked auditory perception: Implications for location of perceptual mechanisms. *Progress for Brain Research* 97:261-9.
- Sininger, Y. and Oba, S. (2001) Patients with Auditory Neuropathy: Who are They and What Can They Hear? *Auditory Neuropathy: A New Perspectives on Hearing Disorders*. Singular Publishing
- Starr, A. (2001) The Neurology of Auditory Neuropathy. *Auditory Neuropathy: A New Perspectives on Hearing Disorders*. Singular Publishing
- Trautwein, P.G., Shallop, J., Fabry, L. and Friedman, R. (2001) Cochlear Implantation of Auditory Neuropathy. *Auditory Neuropathy: A New Perspectives on Hearing Disorders*. Singular Publishing
- Trautwein, P.G., Sininger, Y.S., et Nelson, R. (2000) Cochlear implantation of auditory neuropathy" *J Am Acad Audiol* 11: 309-315
- Zhou, R., Abbas, P.J. and Assouline, J.S. (1995) Electrically evoked auditory brainstem responses in myelin-deficient mice. *Hearing Research* 88:98-106.

Questions aux intervenants

*Question de Naima Deggouj,
Bruxelles*

Je pense qu'on mélange actuellement avec la neuropathie auditive, des choses un peu différentes. Je pense que certains patients ont plutôt une atteinte des cellules ciliées internes et d'autres ont plutôt une atteinte du nerf auditif. On peut peut-être utiliser des paramètres audiologiques pour faire la part des choses. Si je prends le cas d'un de vos patients implantés qui au départ avait de bons ABR et une surdité profonde, donc on peut imaginer qu'il n'a pas de problème de synchronisation importante dans son nerf auditif et qu'il a une perte importante de cellules ciliées internes. Donc probablement ce patient là avec des très bons résultats à l'implant cochléaire a plutôt une "neuropathie" qui touche la cellule ciliée interne.

Par contre on ne peut pas imaginer que les patients qui ont des seuils en audiométrie tonale à 40 Db ont une atteinte de type cellules ciliées internes. Là on pensera davantage à une atteinte de la synchronisation et il faudra être attentif aux résultats de l'implant cochléaire. Les résultats peuvent être très bons puisque l'implant simplifie l'analyse du son et permet une synchronisation meilleure que l'audition naturelle. D'autres auront peut-être des résultats moins bons.

Amy McConkey Robbins

On essaie de faire une classification des troubles mais jusqu'à présent ce n'est

pas très précis. On utilise des termes comme "mauvaise synchronisation des cellules ciliées", "problème de la synapse"...Il faudrait objectiver tous les troubles. Un de mes patients avait une perte moyenne sur l'audiogramme, il avait l'impression qu'il entendait même sans appareillage mais il ne comprenait absolument pas la parole. On l'a implanté et la reconnaissance de la parole est bien meilleure. Ce sont les personnes qui travaillent comme vous dans ce domaine qui vont nous aider à bien faire les spécifications.

Jam es W. Hall

Ces exemples illustrent bien la complexité du problème. La population des NA très hétérogène. Nous les audiologistes avons beaucoup de solutions à notre disposition. Si nous pouvons mieux différencier le site de la lésion nous pourrions peut-être mieux prédire le résultat. On voit que des patients NA avec des pathologies nerveuses très claires et une dysynchronie sont aidés par l'implant. Comme l'a dit Amy Robbins les enfants NA sont très jeunes, ils ont été identifiés vers 1995-96. Il faut un peu de recul pour mieux estimer quelles étaient les spécifications et analyser les résultats.

Olivier Périer (Bruxelles) à Michèle Mazeau

Comment faire, face à des enfants sourds qui présentent des troubles de la lecture apparentés à la dyslexie et dont le langage oral est très pauvre ?

Comment faire ce diagnostic des troubles neuro-visuels de la lecture chez l'enfant sourd dès le début des apprentissages ?

Michèle Mazeau

La question est très vaste. Les troubles neurovisuels ne résument pas le problème de la dyslexie, c'est plutôt l'inverse. Je veux dire qu'il y a des dyslexies dont un des mécanismes peut être un trouble neurovisuel.

Je comprends le problème que vous posez comme le problème global de l'évaluation neuropsychologique de l'enfant en général et de l'enfant sourd en particulier. Pour l'avoir pratiqué, je n'ai jamais eu de difficulté particulière à faire ce bilan d'un enfant sourd ou mal-entendant, à condition d'être assistée par un spécialiste de la surdité, comme le Dr Monique Dumoulin avec qui j'ai souvent travaillé.

En neuropsychologie, la démarche générale est de dire : quel est l'ensemble des compétences requises pour accéder à la lecture chez l'enfant sourd et chez l'enfant entendant ? On teste chacune de ces compétences les unes derrière les autres. D'après mon expérience, chez l'enfant sourd comme chez l'enfant entendant, les difficultés de lecture sont presque toujours liées non pas à des troubles neurovisuels mais à des difficultés d'accès au traitement phonologique du langage. Certains enfants sourds, y compris sourds profonds et précoces, n'ont pas de dif-

difficultés de traitement de nature phonologique. Le mot "nature" est important car ce qui est en amont, ce n'est pas forcément la phonologie au sens auditif. Je reprendrais ce qu'a dit Naïma Deggouj, il semble qu'un certain nombre de structures cérébrales ne soient pas là spécifiquement pour traiter de l'oral ou du visuel mais plutôt en amont pour faire certains types de processus. N. Deggouj a parlé du planum temporale qui serait peut-être spécialisé pour faire du traitement séquentiel rapide. Chez les entendants ce sera le traitement séquentiel rapide d'une suite de sons, chez ceux qui font de la labiolecture ou du signe c'est autre chose. Si un enfant sourd n'a pas de troubles dans ce domaine mais a des troubles par exemple de l'organisation saccadique au niveau visuel ou de la reconnaissance des lettres - les agnosies des lettres sont moins rares qu'on ne le croit - c'est un élément qui va nous orienter pour comprendre pourquoi cet enfant là n'apprend pas à lire. Pour chaque enfant qui n'apprend pas à lire ou qui manifeste des difficultés particulières, il faut lister l'ensemble des compétences et des processus aussi bien sensoriels que cognitifs mis en jeu dans cette tâche et les tester un à un.

Pr Olivier Périer à Amy Robbins
Bravo pour cette présentation d'une communication qui a été écrite par un autre auteur. C'est toujours un exercice difficile.

Pour ce qui l'utilisation de l'amplification par appareillage pour les enfants qui ont une NA, les neurophysiologues nous ont demandé d'être prudent. Ils nous ont dit que les appareillages pourraient détruire les cellules ciliées qui produisent les émissions otoacoustiques. Il a eu quelques cas d'enfants qui avaient des oto émissions et qui les ont perdues après amplification. J'aimerais savoir si Mmes Trautwein et Lévi ont un grand échantillon de cas et si elles ont noté des cas de pertes d'OEA suite à l'implantation ?

Amy McConkey Robbins

Je ne connais pas de cas. Mais je sais que beaucoup d'enfants diagnostiqués comme ayant une NA refusent l'appareillage. On le voit aussi chez des enfants qui n'ont pas de NA, mais chez certains enfants avec NA (pas tous) il y a un rejet très fort de l'appareillage, ils l'arrachent.

L'approche typique pour suivre la fonction cochléaire avec les OEA quand on met une amplification, c'est de suivre les choses prudemment. On sait que parfois les OEA disparaissent toutes seules en cas de NA, ce n'est pas forcément la faute de l'amplification. Il faut essayer d'être le moins invasif possible. Je pense qu'il y a peu de probabilité qu'on endommage la cochlée avec l'appareillage. L'enfant aura arraché son appareil bien avant que la cochlée soit endommagée.

Question à Amy McConkey Robbins

Vous avez parlé des corrélations audiologiques et neurologiques, mais quels sont les aspects du codage auditif qui sont détériorés ? De quoi souffrent ces personnes ? D'un problème temporel dans le codage, d'un problème dans le spectre de codage ? J'ai lu un article neurologique qui démontrait que les personnes avec NA avaient un problème de temporalité neurale, les fonctions sur l'acuité ne fonctionnaient pas, ce qui pourrait expliquer le problème de la reconnaissance de la parole. En savoir plus pourrait nous permettre de trouver de nouvelles techniques de réhabilitation après implantation cochléaire.

Nicole Matha (Paris)

Sur 9 enfants suivis, avec NA (otoémissions qui vont de 30 à 50 Db, pas de potentiels évoqués), j'ai 2 cas familiaux. Avez vous des cas familiaux et des cas de surdités évolutives ?

Amy McConkey Robbins

Je suis deux sœurs qui ont les mêmes audiogrammes, une surdité moyenne, les parents n'ont pas de problème d'audition. Toutes les deux sont implantées et parlent normalement. Ceux qui connaissant bien les NA disent qu'il y a certainement un problème génétique. Je suis sûre qu'à l'avenir on va faire des découvertes.

Pour en revenir à la question de l'appareillage, je pense qu'il faut se laisser guider par l'enfant. Si l'appareillage semble ne pas lui réussir, s'il aggrave la situation, il faut l'enlever.

En matière de NA, vous savez qu'il y a des gens qui écoutent, fonctionnent normalement et si on les teste, on pourrait les diagnostiquer comme NA : pas d'ABR, les OEA sont là. Des personnes peuvent avoir le trouble sans en avoir aucune manifestation.

Un pédiatre (Bruxelles)

Nous suivons 15 enfants avec NA qui sont des enfants prématurés. Je voudrais insister sur la nécessité en néonatalogie de faire non seulement les otoémissions mais les BERA. ◆

Cerveau et traitement temporel de l'information : le modèle des troubles d'apprentissage

Michel Habib

Actuellement, la recherche sur les causes et mécanismes des troubles spécifiques d'apprentissage (au premier chef la dyslexie ou trouble spécifique d'apprentissage de la lecture), bien que pouvant procéder de plusieurs approches, repose sur le postulat de base qu'il s'agit d'un trouble constitutionnel, probablement en rapport avec un pré-câblage anormal de certains circuits neuronaux et responsable d'un déficit spécifique dans un domaine du fonctionnement cognitif, alors que l'efficacité intellectuelle globale est normale.

L'une des découvertes les plus robustes dans le domaine des mécanismes cognitifs à l'origine de la dyslexie réside dans la démonstration répétée que le déficit central responsable de la difficulté de ces enfants à apprendre à lire est de nature phonologique et qu'il a trait au langage oral plus qu'à la perception visuelle. Alors que la plupart des enfants qui deviendront normo-lecteurs peuvent dès l'âge de 4 ou 5 ans segmenter les mots qu'ils entendent en unités de plus petite taille (syllabes, et à un moindre degré phonèmes), les enfants dyslexiques, même après plusieurs mois d'apprentissage de la conversion graphème phonème, en restent incapables. (Lieberman, 1982; Bradley and Bryant, 1983). Lundberg et al. (1988), entre autres, ont clairement démontré que les enfants précédem-

ment entraînés à de tels exercices améliorent à terme leurs compétences en lecture. De telles observations sont à la base de l'utilisation largement répandue de ce type d'exercices en rééducation orthophonique de la dyslexie.

Un indéniable argument en faveur de cette théorie est fourni par la constatation chez le dyslexique, d'un déficit non plus dans la manipulation des phonèmes mais au niveau de la représentation des phonèmes elle-même, déficit au mieux illustré par les épreuves de perception catégorielle.

A - un modèle d'étude privilégié : la perception catégorielle

Différentes études utilisant le paradigme de la perception catégorielle (voir Habib et al., 2000) ont montré qu'un certain nombre de dyslexiques, en proportion variable d'une étude à l'autre, ont davantage de difficultés que des enfants témoins (appariés en âge/niveau de lecture) à identifier et à différencier des consonnes situées au voisinage d'une frontière entre deux catégories. Cela a été observé pour des paires de phonèmes de type /ba/-/da/, /da/-/ga/ (opposition de lieu d'articulation), et à un degré moindre pour des paires de type /ba/-/pa/ (opposition de voisement). Ces résultats sont importants en ce qu'ils donnent à penser qu'à

ce niveau très élémentaire, les dyslexiques présenteraient pour une partie d'entre eux au moins une incapacité constitutionnelle à traiter les sons de la parole.

La nature de cette incapacité a été cependant sujette à discussion. Par exemple, Serniclaes et al. (2001) ont récemment tenté de prouver que le déficit des dyslexiques lors de tâches de perception catégorielle est de nature linguistique et non de nature perceptive en comparant les traitements acoustiques et linguistiques d'adolescents dyslexiques et normo-lecteurs. Des stimuli de synthèse analogues à de la parole étaient dans un premier temps présentés comme des bruits à discriminer, et dans un second temps comme des unités syllabiques /ba/ et /da/. Contrairement à leur attente, les dyslexiques ne différencient pas plus des normaux dans la condition linguistique que dans la condition acoustique pour ce qui concernait la frontière intercatégorielle. En revanche, une différence importante fut constatée au niveau de la discrimination intra-catégorielle dans les deux conditions expérimentales, mais, contre toute attente, en faveur du groupe des dyslexiques : en d'autres termes, les dyslexiques perçoivent mieux que les témoins les différences à l'intérieur d'une même catégorie que ce soit au niveau du traitement d'unités linguistiques ou de bruits non

linguistiques. Les auteurs supposent que ces capacités de discrimination supérieures à la normale pourraient fragiliser les représentations phonémiques des dyslexiques.

B - mise en évidence d'un déficit de bas niveau de la perception auditive

Plusieurs travaux qui ne seront pas passés en revue ici tendent à démontrer l'existence d'un tel déficit chez le dyslexique. Dans un travail récent, Helenius et al. (1999) ont proposé un paradigme simple dit de ségrégation de flux (streaming effect), selon lequel deux sons purs alternant à une fréquence croissante donnent à partir d'un certain seuil (autour de 130 ms d'intervalle interstimuli), l'illusion de deux sons continus. Ce seuil serait plus haut chez les dyslexiques chez lesquels la ségrégation survient déjà pour des intervalles de 210 ms. Un paradigme plus complexe, celui recherchant le seuil de détection d'une modulation d'amplitude sinusoïdale a été proposé à des adultes dyslexiques par McAnally et Stein (1997) et plus récemment par Lorenzi et al. (2000). Dans les deux cas, les dyslexiques se sont avérés moins sensibles à la modulation que des témoins pour différentes fréquences, mais les derniers auteurs n'ont retrouvé cette différence que pour des fréquences les plus basses, correspondant au rythme du discours temporel de la syllabe, le segment considéré comme phonologiquement pertinent en Français. Par ailleurs, le degré d'altération du seuil était proportionnel au degré d'identification de phonèmes au sein de triplets voyelle-consonne-voyelle, suggérant un lien entre le phénomène acoustique et le déficit de perception des phonèmes. Un tel lien a également été retrouvé par Talcott et al. (1999) entre la sensibilité d'enfants a priori non dyslexiques pour des modulations de fréquence basses (2Hz) et leurs aptitudes dans des tâches phonologiques et de lecture.

C - Potentiels évoqués et perception des phonèmes

La technique des potentiels évoqués, dont l'excellente résolution temporelle permet de "suivre" les modifications électrophysiologiques provoquées par le traitement du signal auditif (cf. Liégeois-Chauvel et al., 1999) constitue de fait l'instrument idéal pour aborder ce type de questionnement. La technique appelée Mismatch Negativity (MMN) est particulièrement précieuse car elle permet de détecter des différences subtiles de traitement par le cerveau lorsque celui-ci doit détecter la différence entre deux stimuli, mais aussi et surtout, ces différences d'activité cérébrale se font en dehors de tout contrôle conscient du sujet, dont l'attention est maintenue hors du champ de l'expérience.

Nina Kraus et ses collaborateurs (Kraus et al., 1996) ont étudié 90 enfants ayant des troubles de l'apprentissage et autant d'enfants normaux dans une tâche de discrimination de deux syllabes fabriquées par synthèse vocale de façon à obtenir la plus petite différence perceptible possible entre les deux syllabes (/da/et /ga/d'une part et /ba/ et /wa/, d'autre part). Dans cette tâche, les enfants ayant des troubles d'apprentissage s'avèrent nettement moins performants que les enfants normaux, ce qui confirmait la présence d'un trouble de la discrimination des phonèmes chez les premiers. Puis, ces auteurs ont soumis ces enfants à un enregistrement électrophysiologique destiné à mettre en évidence la MMN lors de la perception de ces syllabes. La MMN était présente pour les enfants ayant manifesté une bonne discrimination, mais absente chez ceux ayant eu des difficultés à réaliser l'épreuve. La MMN étant corrélée au traitement auditif à un niveau pré-attentif, ces résultats suggèrent donc que les déficits de discrimination observés chez certains enfants souffrant de troubles de l'acquisition du langage prennent

leur origine dans les voies auditives avant l'étape de perception consciente. Schulte-Körne et al. (1998) ont comparé la MMN selon un paradigme passif de type "oddball" chez 19 enfants dyslexiques de 12 ans et 15 témoins de même âge. Pendant qu'il regardaient un film muet, on présentait aux enfants des stimuli soit linguistiques (standard /da/, déviant /ba/ à 15%) soit non linguistiques (standard 1 000 Hz, déviant 1 050 Hz). Les dyslexiques ne différaient significativement des témoins que pour la tâche linguistique, suggérant ici encore un déficit perceptif auditif élémentaire, concernant le traitement préattentif automatique de l'information verbale, à l'origine du trouble de l'apprentissage du langage écrit. Les mêmes auteurs (Schulte-Körne et al. 2001) ont tout récemment retrouvé des résultats similaires chez des adultes, suggérant que l'effet retrouvé chez les enfants n'est pas une conséquence fonctionnelle de leur trouble d'apprentissage mais probablement un déficit structural du système auditif central.

D - La théorie temporelle : une hypothèse séduisante

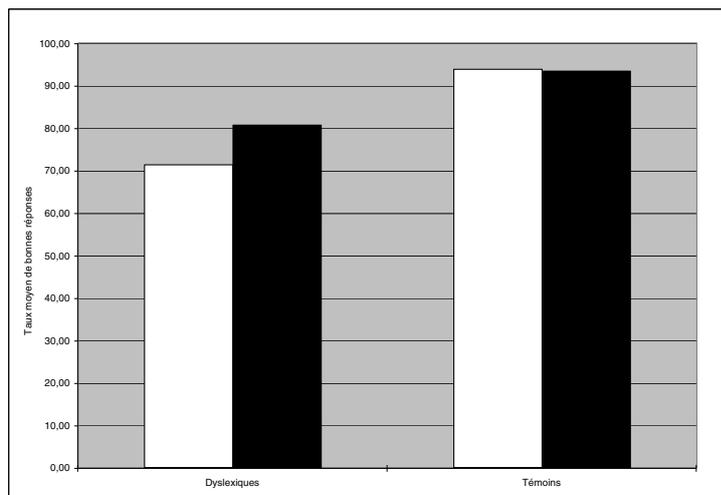
Selon Tallal, les problèmes auxquels sont confrontés ces enfants dans le traitement des phonèmes proviendraient de leur incapacité à percevoir les variations rapides dans le signal de parole, et en particulier les transitions de formant, dont la durée peut ne pas dépasser quelques dizaines de millisecondes. Ce déficit serait non spécifique au langage, puisqu'il affecte également les sons non-verbaux, et il serait indépendant de la modalité sensorielle, dans la mesure où s'observe aussi dans des tâches visuelles et sensori-motrices. Très schématiquement, si des enfants dyslexiques doivent reproduire l'ordre d'une séquence de deux stimuli auditifs brefs, ils n'y parviennent aussi bien que des normaux que si l'intervalle entre les deux stimuli dépasse 3 à 400 millisecondes (Tallal & Piercy 1973). Cela est

vrai pour des paires de sons non verbaux comme pour des paires de syllabes. En revanche, si la durée de chacun des deux stimuli est allongée (par exemple en allongeant artificiellement la transition formantique dans les syllabes constitutives du test), le déficit des dyslexiques n'apparaît plus, ce qui laisse penser que le cerveau du dyslexique serait spécifiquement incapable de gérer une information caractérisée à la fois par le caractère séquentiel de son contenu et par la brièveté des éléments de cette séquence.

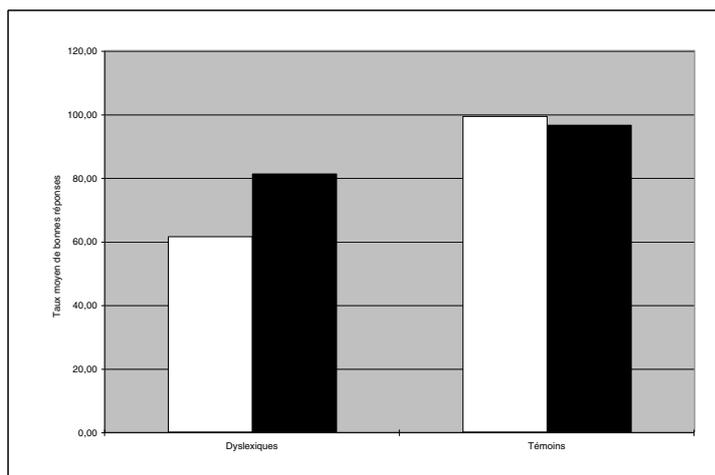
Récemment, la théorie du déficit temporel a fait naître un espoir considérable dans le domaine du traitement de ces enfants à la suite de la publication par Merzenich et collaborateurs (1996) en collaboration avec Tallal et al. (1996) de l'efficacité d'une méthode d'entraînement intensif visant à adapter progressivement le système perceptif d'enfants souffrant de troubles d'acquisition du langage (LLI) par des exercices quotidiens d'écoute de matériel acoustiquement modifié dans le sens d'un allongement de la durée du signal. Plus précisément, le principe crucial de la modification consistait à étirer le signal acoustique proportionnellement à l'accentuation des parties les plus rapides (transitions formantiques) et à proposer à l'enfant la pratique quotidienne pendant environ une heure sur plusieurs semaines de jeux vidéo dont la composante auditive comportait un tel matériel et impliquant principalement la discrimination ou le jugement d'ordre de deux sons ou phonèmes. Les résultats, bien que spectaculaires, ont été vivement critiqués sur deux points principaux : la validité de la théorie sous-jacente et la population étudiée. Par exemple, Mody et al. (1997) ont mis en doute la validité de tels résultats en produisant des résultats négatifs sur des tâches destinées à mettre en évidence le trouble du traitement temporel de la parole chez le dyslexique, un résultat lui-même contesté plus récemment (Denenberg, 1999).

Mais les doutes les plus problématiques émis quant aux résultats de l'équipe américaine tiennent à leur caractère généralisable ou non à une population de dyslexiques purs. En effet, contrairement aux affirmations de l'importante médiatisation qui a suivi ces publications initiales, aucune certitude ne pouvait être avancée au décours de ces premières études sur l'efficacité éven-

tuelle d'une telle méthode chez des enfants dyslexiques, au sens le plus commun du terme, c'est à dire ces 60% d'enfants ayant des difficultés significatives dans l'apprentissage de la lecture sans avoir présenté au préalable de déficit évident de l'acquisition du langage oral. Des études séparées ont même jugé que cette méthode (commercialisée sous le nom de "Fast For-



■ CCV
□ CVC



■ CCV normal
□ CVC ralenti

Figure 1 : test de jugement d'ordre temporel (JOT) sur une séquence APSA ou ASPA comparant l'effet de l'écartement des deux stimuli (à gauche) à celui du ralentissement des mêmes stimuli (à droite). Seule la deuxième condition améliore la performance des dyslexiques (partie gauche de chaque graphique).

word”) ne tirait pas son efficacité de la modification temporelle des stimuli.

C’est la raison pour laquelle notre équipe a entrepris au cours de ces 3 dernières années la mise au point d’une méthode inspirée de la théorie du déficit temporel et des résultats obtenus chez l’enfant LLI, mais spécifiquement adaptée à l’enfant souffrant de dyslexie phonologique, c’est-à-dire où la modification acoustique consistant en un ralentissement des formants était appliquée non pas à des exercices de discrimination, mais à des exercices de conscience phonologique (donc visant spécifiquement les processus actuellement reconnus comme cruciaux pour l’apprentissage de la lecture).

Nos résultats (Habib et al., 1999), bien que préliminaires, se sont avérés très encourageants, incitant d’une part à poursuivre l’évaluation de ce type de thérapeutique et d’autre part et surtout à engager une recherche spécifique sur les mécanismes neurobiologiques sous-jacents, condition indispensable à une validation en vue d’une utilisation rationnelle de la méthode.

En outre, la constatation même de cette efficacité pose de nouvelles questions d’ordre fondamental sur la nature des mécanismes déficitaires qui ont été

visés, spécialement par référence au débat cité plus haut quant à la nature perceptive ou linguistique du déficit du dyslexique. Dans une épreuve de jugement d’ordre temporel (J.O.T.), nous avons choisi de tester une difficulté classique chez les enfants dyslexiques phonologiques français : la perception de l’ordre des consonnes dans des séquences syllabiques de type CCV (C, consonne, V, voyelle).

C’est dans cette optique que nous avons mené une étude (de Martino et al., 2000; 2001) de JOT sur des enfants dyslexiques de 9 à 11 ans soigneusement sélectionnés pour constituer un groupe le plus homogène possible. Les stimuli étaient des successions de deux consonnes ([s] et [p]) insérées dans un logatome CVVC (“apsa” et “aspa”). Les doublets de consonnes étaient réalisés sous trois formes, l’une de durée naturelle (environ 120 ms), une où la succession était interrompue par la voyelle neutre “e” (durée totale du stimulus 210 ms), la dernière où les stimuli étaient ralentis de telle sorte que la durée totale soit également de 210 ms. Les résultats (figure 1) peuvent se résumer en trois points :

(1) les dyslexiques sont effectivement significativement moins bons que des témoins dans une tâche aussi simple

que de reproduire la succession de deux consonnes

(2) Le fait d’interposer un intervalle (la voyelle [e]) entre les deux consonnes n’améliore pas significativement leur performance(

3) en revanche, le fait de ralentir artificiellement la durée des deux consonnes ramène leur performance au niveau de celle de sujets non dyslexiques. En d’autres termes ce n’est pas en laissant au cerveau plus de temps pour traiter l’information mais plutôt en rallongeant la durée de cette information elle-même qu’on peut réduire les difficultés que le dyslexique rencontre dans la tâche de jugement d’ordre temporel, ce qui constitue un argument solide en faveur de la théorie du trouble temporel.

Une question restant en suspens est celle du lien entre le trouble temporel et le trouble phonologique. Dans l’étude précédente, nous avons en effet remarqué que si globalement les enfants les plus déficitaires dans l’épreuve de jugement d’ordre étaient aussi les plus sévèrement touchés dans les tâches de conscience phonologique, nous avons également observé que cette relation n’était pas absolue et que le trouble temporel devait par conséquent n’être qu’un des facteurs à l’origine du trouble phonologique. C’est ce que nous avons pu confirmer dans une étude récente où nous avons pu examiner trois facteurs potentiels dans la genèse du trouble phonologique : le jugement d’ordre, les aptitudes de discrimination phonétique, évaluées par le paradigme de perception catégorielle et la mémoire immédiate, évaluée par l’étendue de l’empan (nombre de chiffres que l’enfant peut répéter).

La figure 2 résume les résultats de cette étude (voir ci-contre).

Des trois épreuves phonologiques réalisées, seule l’épreuve de suppression du premier phonème est dépendante

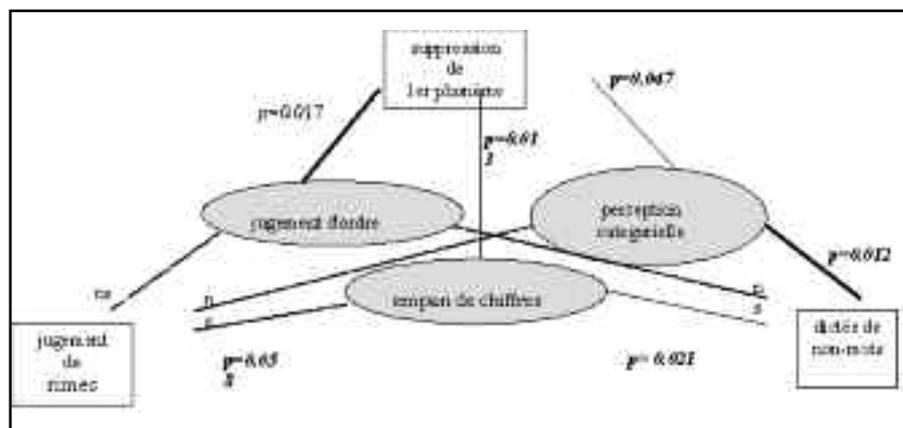


Figure 2 : résultats d’une étude de corrélations entre les performances obtenues par un groupe de dyslexiques à trois épreuves phonologiques et à 3 épreuves testant des processus fondamentaux : traitement temporel, discrimination phonétique et mémoire immédiate.

de la performance au test de jugement d'ordre temporel. L'épreuve de jugement de rimes est, quant à elle seulement corrélée aux capacités de mémoire immédiate alors que les erreurs en dictée de non-mots sont proportionnelles aux difficultés de perception catégorielle.

Par conséquent, il est clair que si tant est que le trouble phonologique soit, comme la majorité des chercheurs actuels en conviennent, le mécanisme principal du trouble d'apprentissage de la lecture, il est loin d'être prouvé qu'il procède uniquement voire même de manière prévalente, du trouble du traitement temporel.

E - Les preuves récentes issues de la neuro-imagerie

Tout récemment, plusieurs travaux d'imagerie fonctionnelle ont été consacrés à évaluer l'hypothèse temporelle chez des sujets dyslexiques. Temple et al. (2000) ont tout d'abord montré que lorsqu'on fait entendre à des adultes normaux un phonème artificiel sous deux formes ne différant que par la durée de l'attaque initiale, la différence de traitement entre les deux stimuli se manifeste par l'activation d'une petite zone dans le lobe frontal gauche, zone qui ne s'active pas dans les mêmes conditions chez des adultes dyslexiques. Lorsqu'on entraîne des sujets dyslexiques à percevoir les transitions rapides, l'activité dans cette zone se rétablit au bout de quelques semaines d'entraînement. Plus près de nous, Ruff et coll. (2002) ont apporté une confirmation similaire en demandant à des adultes normaux et dyslexiques pendant l'examen en IRM fonctionnelle de leur cerveau d'écouter des paires de syllabes "ma/na" ou "ma/ma" ou "na/na" sous deux formes : naturelle ou artificiellement ralentie. Alors que les sujets normaux écoutant les contrastes naturels activent une zone corticale située au niveau de l'aire de Broca, cette zone n'est activée chez les dyslexiques que

par les contrastes sous forme ralentie. Enfin, tout récemment, Temple et al. ont entraîné des enfants dyslexiques à l'aide de la méthode FastForward pendant quelques semaines et montré que l'activation cérébrale provoquée en IRM par l'exécution de tâches phonologiques (jugement de rimes), initialement déficitaire dans la région frontale inférieure gauche par rapport à des témoins, se normalisait ensuite avec en plus une activation dans l'hémisphère droit qui n'existait ni chez les témoins, non chez les dyslexiques avant entraînement.

En définitive, la discussion reste ouverte sur la nature de l'amélioration constatée après entraînement chez le dyslexique utilisant de la parole acoustiquement ralentie, et donc censée remédier à l'éventuel déficit du traitement temporel. Il est clair cependant que les progrès récents de l'imagerie cérébrale devraient permettre de faire progresser nos connaissances sur la façon dont le cerveau en difficulté d'apprentissage se réorganise sous l'effet de traitements de diverse nature. ♦

REFERENCES

- Bradley L, & Bryant P. E. (1983). Categorizing sounds and learning to read : A causal connection. *Nature*. 301 : 419-421.
- De Martino S., Daffaure V., Rey V., Habib M. (2000). Time coding and written language acquisition : new evidence from analyses of temporal processes in dyslexic children and normal readers. *Brain Lang.*, 74(3) : 529-532.
- De Martino S., Espesser R., Rey V., Habib M. (2001). The "temporal processing deficit" hypothesis in dyslexia. New experimental evidence. *Brain Cog.*, 46 : 104-108.
- Denenberg V.H. (1999). A critique of Mody, Studdert-Kennedy and Brady's "Speech perception deficits in poor readers: auditory processing or phonological coding?" *J. Learn. Disab.*, 32(5): 379-383.
- Habib M. (2000). The Neurological basis of Developmental Dyslexia : An overview and working hypothesis. *Brain*, 123: 2373-2399.
- Kraus N., McGee T., Carrell T.D., Zecker S.G., Nicol T.G., Koch D.B. (1996). Auditory neurophysiologic responses and discrimination deficits in children with learning problems. *Science*, 273 : 971-973.
- Liberman I (1982). A language oriented view of reading and its disabilities. In : Myklebust H (Ed.). *Progress in learning disabilities*, vol. 5. New York : Grune and Straton.
- Liegeois-Chauvel C., de Graaf J.B., Laguitton V., Chauvel P. (1999). Specialization of left auditory cortex for speech perception in man depends on temporal coding. *Cereb Cortex*, 9(5):484-96
- Lorenzi C., Dumont A., Füllgrabe C. (2000). Use of temporal envelope cues by children with developmental dyslexia. *J. Speech Lang. Hear Research*, 43 : 1367-1379.
- Lovegrove W.J., Garzia R.P., Nicholson S.B. (1990). Experimental evidence for a transient system deficit in specific reading disability. *J Optom Assoc*, 61 : 137-146.
- Lundberg L., Frost J., Peterse O. (1988). Effects of an extensive program for stimulating phonological awareness in preschool children. *J. Exp. Child Psychol.*, 18 : 201-212.
- McAnally D.I., Stein J.F. (1997). Scalp potentials evoked by amplitude-modulated tones in dyslexia. *J. Speech, Lang. Hear. Research*, 40: 939-945.
- Merzenich M.M., Jenkins W.M., Johnston P., Schreiner C., Miller S.L., Tallal P. (1996). Temporal processing deficits of language-learning impaired children ameliorated by training. *Science*, 271 : 77-80.
- Mody M., Studdert-Kennedy M., Brady S. (1997), Speech perception deficits in poor readers: Auditory processing or phonological coding?, *Journal of Experimental Child Psychology*, 64, 199-231.
- Nittrouer S. (1999), Do temporal processing deficits cause phonological problems? *J. Speech, Lang. Hearing Res.*, 42: 925-942.
- Rey V, De Martino S, Espesser R, Habib M. (2002). Temporal processing and phonological impairment in dyslexia: effect of phoneme lengthening on order judgment of two consonants. *Brain Lang.* 80(3):576-91.
- Ruff S., Cardebat D., Marie N., Démonet J.F. (2002). Enhanced response of the left frontal cortex to slowed down speech in dyslexia : an fMRI study. *NeuroReport* Vol 13 No 10 : 1285-1289.
- Schulte-Körne, G., Deimel, W., Bartling, J., & Remschmidt, H. (1998). Auditory processing and dyslexia : evidence for specific speech processing deficit, *NeuroReport*, 9, 337-340.
- Schulte-Körne, G., Deimel, W., Bartling, J., & Remschmidt, H. (2001). Speech perception deficit in dyslexic adults as measured by mismatch negativity (MMN). *Intern. J. Psychophysiol.*, 40(1):77-87.
- Serniclaes W., Sprenger-Charolles L., Carre R., Demonet J.F. (2001). Perceptual discrimination of speech sounds in developmental dyslexia. *Speech Lang. Hear. Res.* 44(2):384-399.
- Talcott J.B., Witton C., McClean M., Hansen P.C., Rees A., Green G.G.R., Stein J.F. (1999). Can sensitivity to auditory frequency modulation predict children's phonological and reading skills? *NeuroReport* 10: 2045-2050.
- Tallal P (1980). Auditory temporal perception, phonics, and reading disabilities in children. *Brain Lang.* 9 : 182-198.
- Tallal P., Miller S.L., Bedi G., Byma G., Wang X., Nagarajan S.S., Schreiner C., Jenkins W.M., Merzenich M.M. (1996). Language comprehension in language-learning impaired children improved with acoustically modified speech. *Science*, 271 : 81-83.
- Tallal P., Piercy M. (1973). Defects of non-verbal auditory perception in children with developmental aphasia. *Nature*, 241 : 468-469.
- Temple E. , Poldrack R. A., Protopapas A., Nagarajan S., Salz T., Tallal P., Merzenich M. M., Gabrieli J. D. E. (2000). Disruption of the neural response to rapid acoustic stimuli in dyslexia: Evidence from functional MRI. *PNA S*, 13907-13912.

Temporal aspects of central auditory disorders

Our "acoustic" environment can be described as a combination of signals whose structure can be analysed in terms of two physical dimensions, the frequential or spectral dimension and the temporal dimension. Until the end of the 1980s, most scientific research concerned the spectral dimension. The detection, discrimination and identification of sound signals and their associated disorders were analysed in terms of frequential processing (for example, peripheral hearing disorders were in most cases apprehended in terms of audibility and frequency coding disorders, and hearing aids were adapted to these aspects alone). However, a serie of research programmes initiated about twenty years ago indicates that the temporal structure of sounds plays a dominating role in the perception of sounds in our environment. It apparently also determines their pitch, tone and location. The temporal structure of sounds also appears to play a crucial role in certain major phonetic distinctions. At the same time, several research programmes in psychology and cognitive neuropsychology initiated in the 1970s have repeatedly reported associations between on the one hand, deficits in temporal auditory processing and on the other, central speech or music recognition disorders (pure word deafness, amusia) or specific speech acquisition disorders (dysphasia, dyslexia). It would appear that the temporal structure of sounds plays a determining role in setting the phonological code into place and, perhaps, in learning to read. We will present a summary of these different research projects and a review of recent results obtained by our team in the Experimental Psychology Laboratory (UMR CNRS 8581).

Les troubles auditifs centraux : Aspects temporels

Notre environnement "acoustique" peut être décrit comme un mélange de signaux dont la structure est analysable selon deux dimensions physiques : la dimension fréquentielle ou spectrale, et la dimension temporelle. Jusqu'à la fin des années 80, la dimension spectrale a suscité la majorité des travaux scientifiques. La détection, discrimination, identification de signaux sonores et leurs troubles étaient ainsi appréhendés en termes de traitements fréquentiels (à titre d'exemple, les troubles périphériques de l'audition étaient majoritairement compris en termes de troubles de l'audibilité et du codage fréquentiel, les prothèses auditives implémentant cette seule approche). Or, un ensemble de travaux initiés il y a vingt ans environ indique que la structure temporelle des sons joue un rôle prépondérant dans la perception des sons de notre environnement: elle déterminerait également leur hauteur, leur timbre et leur localisation. Par ailleurs, la structure temporelle des sons jouerait un rôle crucial dans certaines distinctions phonétiques majeures. Parallèlement, plusieurs programmes de recherche en psychologie et neuropsychologie cognitive initiés dans les années 70 ont rapporté de manière répétée des associations entre d'un côté, un déficit des traitements auditifs temporels et d'un autre côté, des troubles centraux de la reconnaissance de la parole ou de la musique (surdité verbale pure, amusie) ou des troubles spécifiques d'acquisition du langage (dysphasie, dyslexie). La structure temporelle des sons jouerait ainsi un rôle déterminant dans la mise en place du code phonologique et, peut être, dans l'apprentissage de la lecture. Notre présentation portera sur une synthèse de ces travaux et une revue des résultats obtenus récemment par notre équipe du Laboratoire de Psychologie Expérimentale (UMR CNRS 8581).

Pr. Christian LORENZI
Laboratoire de Psychologie Expérimentale (UMR CNRS 8581)
Université Paris 5 René Descartes, & Institut Universitaire de France
71 avenue Edouard Vaillant
92774 Boulogne-Billancourt
Fax. 33 (0) 1 55 20 58 54
E-mail : lorenzi@mailhost.univ-paris5.fr

Motor theory of speech perception and recent advances toward a somatotopy of active perception of speech units

Beyond retinotopy and tonotopy of primary cortices, do more elaborate neuro-cognitive functions – attention systems, working memories, decision neurons, etc. – map somatotopically? More topically: do speech by ear, by eye or by hand (TADOMA) activate networks specific to these body parts farther than the temporal, occipital, and parietal sensory maps?

Two strands of evidence can guide such a research on speech in the brain. First, phases of learning vs. skilled states of the brain have to be distinguished: for a specific task (spatial, verbal, etc.) a "storage" or practiced network does not always include the "scaffolding" one, recruited during training. So for skilled speech production, a sylvio-insular activity has been observed, with or without SMA, but anyway without Broca. Second, when recruiting such a learning network, there are regions of the brain which are as coupled as FEF and LIP are in active vision, for attention/working memory/decision. From the retinotopic cortex, this coupling is fed through other poles such as MT/V5 in the temporal for motion-action gnosis, and the precuneus in the parietal for holding the focus of the task (shape/colour/texture/posture, etc.) on stored items. In the case of speech, for the so-called "articulatory or phonological loop", there are connected somatotopies of the speaking mouth, circuiting from the temporal (what sound is it?), to the parietal (how does it feel to pronounce that?), and the frontal (which coordination?) lobes; with backward reafferences.

(i) For subvocal rehearsal maintenance, a recoding, in fact a mapping, of any sensory input from V1, BA 41, S1, into body coordinates – i.e. somatotopy and not an amodal phonological storage – must be available in the left Supra Marginal Gyrus (BA 40), in the format of the somatotopy of coordinations within this mouth area (face-vocal-tract-larynx-lungs), sent via the arcuate fasciculus, toward Broca's area (BA 44), commonly left, in order to be readable for analysis of these coordinations.

(ii) For sequential and hierarchical analysis, Broca, another elaborated "mouth" area (inter alia), shunt in skilled speech, revealed ultimately in phonological consciousness tasks, say "rhyme" tasks, as a parser; or best a "segregator" of the vowel stream with respect to C(C)V phasings. The phasing sensitivity of this part of the articulatory loop network, will be evidenced by fMRI for verbal transformation effects during enaction of bistable syllables.

(iii) For the phonological storage of verbal memoranda, the evidence that there is no influence of the sensory input, be it in the visual (orthographic presentation) or auditory (audio presentation) modality, must not lead to the proposal of an abstract amodal format. Actually both have to be recoded at least in the phonological format to be sensitive (as evidenced again and again) to phonological and not orthographic similarity. But this does not mean that phonological recoding has to be abstract, instead of a mapping which bears direct relationships to articulatory control. We will show that in brain imaging performed during the production of a current vowel vs. an acoustically equivalent vowel performed with compensatory articulation, apart skilled sylvio-insular speech, the brain is bilaterally active in the parietal cortex (BA 7 precuneus), but only for the practiced vowel; which indicates that only this vowel body posture is recoverable from long-term memory. (iiii) Finally, Wernicke's area is viewed consequently as a monitoring system of self and alien identifying the "what" of visible and audible speaking mouth actions.

Such a radical localisationist stance, explored in a somatotopic manner, draws on recent advances which deliver as a by-product of each locus identification as a subpart of an active network, the content of the control format within this locus – which can be delivered as precisely as tongue tip excitability to motor evoked potentials when simply hearing words with tongue tip consonants. More prototypically, consonant and vowel do not in fact recruit the same capacities: left insula is adapted for sensory contact and pressure controls, and maps of oro-laryngeal coordinations typical for consonants can dwell in its (pre)motor part. The bilateral superior parietal lobule is adapted for coding the relative postures of body parts including vocal-tract body parts, like the lips and the tongue in a [u] vowel; while the left inferior parietal lobule is in a more on line sensory-to-motor relationship with the rehearsal motor system feeding Broca, hence left. For the self-pacing of the syllable, which is ultimately analysable by Broca, SMA remains the best candidate from babbling to the spontaneous "tantan", "titi...", "tsétsé..." of global aphasics "brothers" of Leborgne. Both these and apraxics of speech preserve more or less posture controls for vowels; but not consonant controls for rapid alternance of contacts or group of contacts in clusters. Together with new supports to Motor theory of speech perception, activations of brain networks in lip-reading and proposals for a somatotopisation of "palpable" speech, TADOMA, will be examined.

Pr Christian ABRY

Institut de la Communication Parlée, CNRS UMR 5009, Institut National Polytechnique et Université Stendhal, Grenoble ICP-Stendhal, BP 25, 38040 Grenoble Cedex 9 E-mail: abry@icp.inpg.fr

La Théorie motrice de la perception de la parole: avancées récentes vers une somatotopisation de la perception active des unités de la parole

Christian Abry

Résumé

Au delà de la rétinotopie et de la tonotopie des cortex primaires, est-ce que des fonctions neuro-cognitives très élaborées – comme les systèmes attentionnels, les mémoires de travail, les neurones de décision, etc. – préservent la somatotopie? Plus précisément: la parole auditive, visuelle ou tactile (TADOMA pour sourds-aveugles) active-t-elle des réseaux spécifiques de ces parties du corps (oreille, oeil, main) plus loin que les cartes sensorielles correspondantes, temporales, occipitales, et pariétales?

Deux types de phénomènes généraux peuvent nous être particulièrement utiles dans une recherche de ce type sur la parole dans le cerveau. En premier lieu, les phases d'apprentissage doivent être distinguées des états stables du cerveau mis en oeuvre une fois les habiletés acquises: pour une tâche spécifique (spatiale, verbale, etc.) un réseau dit de "storage" (stockage des automatismes ou practiced network) n'inclut pas obligatoirement le réseau de "scaffolding" (unpracticed, avec béquilles de soutien), recruté à l'entraînement. Ainsi pour la production de la parole, on a observé une activité sylvio-insulaire, avec ou sans SMA, mais en tous cas sans Broca. En second lieu, lorsqu'un tel réseau d'apprentissage est recruté, il se trouve que des régions du cerveau apparaissent comme étant aussi couplées que le sont les aires FEF

et LIP en vision active, pour l'attention, la mémoire de travail, la décision. Depuis le cortex rétinotopique, ce couplage est alimenté via d'autres pôles, comme dans le sillon temporal supérieur (STS) en avant de V5/MT, pour la gnosie des mouvements et des actions; et aussi via le précuneus dans le pariétal pour maintenir le focus de la tâche (forme/couleur/texte/posture, etc.) sur les items stockés. Dans le cas de la parole, pour la célèbre boucle articulaire ou phonologique, il existe des somatotopies interconnectées pour les différentes "bouches parlantes", un circuit allant du temporal (quel son a-t-il eu l'intention de produire?), au pariétal (qu'est-ce que ça fait d'être en train de prononcer un tel son?), et au frontal (avec quelles coordinations?); un circuit comprenant ses réafférences.

1 - Pour la maintenance d'une **répétition** subvocale (rafraîchissement), tout input sensoriel venant de V1, comme de BA 41, doit être recodé en coordonnées corporelles. C'est en fait un mapping somatotopique et non un stockage phonologique amodal. Il doit en effet être disponible dans le Gyrus Supra Marginal gauche (BA 40), où se trouve cette "bouche", et ceci dans le format somatotopique des coordinations face, conduit vocal, larynx, poumons. Ces données sont ainsi envoyées, via le faisceau arqué, vers Broca (BA 44), qui se trouve générale-

ment à gauche: envoyées donc finalement dans un format directement lisible pour cette aire de Broca qui doit se livrer à l'analyse des coordinations.

2 - Pour cette **analyse** en séquences et hiérarchies, Broca, qui peut être considérée (inter alia) comme une autre aire élaborée de la "bouche", une aire en fait court-circuitée dans la parole courante, Broca s'est révélée dans les tâches de conscience phonologique, les tâches dites de "rime", comme un "parser": mieux comme un "ségréateur" du flux vocalique en relation avec les phasages C(C)V. La sensibilité au phasage de cette partie du réseau de la boucle articulaire a été mise en évidence par IRMf pour des effets dits de transformations verbales sur des syllabes perceptivement multistables (comme "plat" répété devenant "lappe", "aspe" devenant "passe" ou "Spa", effet devenu célèbre cf. "l'envers..." [lanverlanverlan] -> verlan).

3 - Pour le **stockage** phonologique des "verbal memoranda", on sait qu'il n'y a pas d'influence de la modalité de l'input sensoriel, qu'il soit visuel (présentation orthographique) ou auditif (présentation audio); ce qui ne doit pas conduire à proposer un format abstrait, amodal. Car de fait les deux modalités doivent être au moins recodées en format phonologique, puisque que ce stockage est sensible à la similarité pho-

nologique (et pas à la similarité orthographique). Cela ne signifie pas non plus que ce recodage parce que phonologique doit être abstrait : c'est au contraire un mapping qui entretient des relations directes avec le contrôle des phasages articulatoires. Nous avons montré que la production d'une voyelle du répertoire courant (comparée à une voyelle acoustiquement équivalente réalisée avec une compensation articulatoire), en plus d'activer la parole sylvio-insulaire, démontre une activation bilatérale dans le cortex pariétal (BA 7 précuneus); et cela uniquement pour la voyelle habituelle; ce qui indique que seule la posture du conduit vocal de cette voyelle est récupérable à partir de la mémoire à long terme.

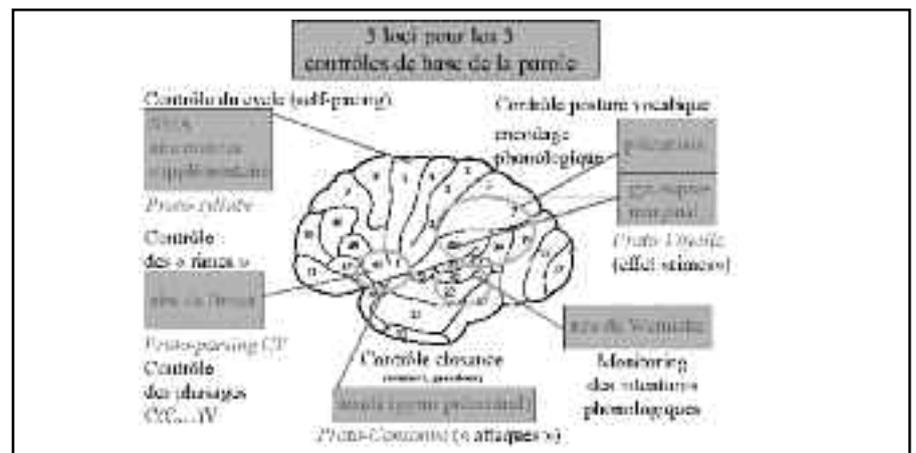
4 - Dans cet ensemble, l'aire de Wernicke est conçue en conséquence comme un système de **monitoring** du self et de l'autre, identifiant le "what" des actions visibles et audibles de la bouche parlante.

Une telle prise de position radicalement localisationniste, menant une exploration guidée par la somatotopie, s'appuie sur des avancées récentes qui nous donnent en quelque sorte pour bénéfice gratuit à chaque identification d'un locus en tant que composante d'un réseau, le contenu du format de contrôle propre à ce locus. Par exemple, c'est un format qui peut être révélé très précisément par une excitabilité accrue de la lame de la langue en réponse à des potentiels moteurs évoqués, et ceci simplement à l'écoute de mots contenant des consonnes qui mobilisent cette partie de la langue ("r" italien dans birra, contre beffa, ne recrutant pour les consonnes que les lèvres). Plus prototypiquement, consonnes et voyelles ne réclament pas les mêmes capacités : l'insula gauche est adaptée pour le contrôle des contacts et de la pression intra-orale, et il existe sans doute des cartes des coordinations orolaryngées typiques des consonnes dans la partie (pré)motrice de cette

insula. Le lobule pariétal supérieur (précuneus) est adapté pour coder bilatéralement en mémoire de travail les postures relatives des parties du corps, en incluant les parties du corps du conduit vocal, comme les lèvres et la langue d'une voyelle [u]. Cette configuration – résultat d'une coordination posturale des lèvres, de la langue et du larynx – serait codée bilatéralement, comme le sont perceptivement les voyelles (par opposition aux consonnes qui sont perceptivement plus latéralisées à gauche). Le lobule pariétal inférieur (BA 40) est quant à lui dans une relation sensorimotrice davantage en ligne avec le système moteur de répétition qui alimente Broca : par conséquent BA 40 en parole est aussi dominant à gauche. Pour le "self-pacing" de la syllabe, laquelle est en dernier lieu analysable par Broca, SMA demeure le meilleur candidat, depuis le babillage des 7 mois jusqu'aux productions spontanées : "tantan", "titi...", "tsétsé..." des aphasiques globaux "frères" de Leborgne. Ces derniers comme les apraxiques de la parole préservent plus ou moins les contrôles posturaux des voyelles ; mais pas les contrôles consonantiques pour les alternances rapides des contacts et a fortiori pour les groupes de contacts dans les séquences de consonnes.

Ces nouveaux soutiens apportés par une somatotopisation de la parole à la Théorie motrice de la perception, dans les activations des réseaux du cerveau,

sont en train de nous révéler petit à petit les loci et les formes du contrôle du langage manifestées dans toutes les parties du monde (sans faire aucune mention de nos problèmes ethnocentrés de langage écrit une priorité scientifique), à partir d'un puzzle dont nous avons donné, le croyons-nous, les pièces principales. ♦



Bibliographie

Articles de diffusion scientifique

- Abry C. & Schwartz J.-L. (1998). La perception de la parole. In Le cerveau et le mouvement, *Science & Vie* (hors-série), sept., n° 204, 104-113.
- Abry C. & Feng G. (1991). Peut-on entendre les formes du conduit vocal? *Le Courrier du CNRS*, 77, 95-96.

Livres sur la parole

- Schwartz J.-L., Abry C. & Escudier P. (2000). Postface. Quelques questions posées par la parole au langage. In P. Escudier & J.-L. Schwartz, *La Parole. Des modèles cognitifs aux machines communicantes*, Paris, Hermès, 391-397.
- Abry C. & Perrier, P. (1996). Le contrôle des mouvements audibles et visibles dans la parole. In H. Méloni (Ed.), *Fondements et perspectives en traitement automatique de la parole*, AUFELF-UREF, Hachette, 55-80.
- Abry C. & Schwartz J.-L. (1997). La parole cognitive. In M. B. Gordon & H. Paugam-Moisy (Eds.), *Sciences Cognitives. Diversité des approches*, Paris, Hermès, pp. 103-114.

Parole, cerveau et développement

- Abry C., Stefanuto M., Vilain A. & Laboissière R. (2002). What can the utterance "tan, tan" of Broca's patient Leborgne tell us about the hypothesis of an emergent "babble-syllable" downloaded by SMA? In J.
- Durand & B. Laks (Eds.), *Phonetics, Phonology and Cognition*, Oxford University Press, 226-243. (Version française: Abry C., Stefanuto M., Vilain A. & Laboissière R. (2000). Que nous apprennent les "tan, tan" du Tan de Broca sur l'hypothèse d'une syllabe émergeant du babillage? In D. Keller, J.-P. Durafour, J.-F. Bonnot & R. Sock (Eds.), *Percevoir: monde et langage*, Mardaga, Bruxelles, 241-260.)
- Baciu M., Abry C. & Segebarth C. (2000). Equivalence motrice et dominance hémisphérique. Le cas de la voyelle [u]. *Etude IRMF*. 23e Journées d'Etudes de la Parole

(JEP 2000), 19-23 juin 2000, Aussois, 213-216.

- Loevenbruck H., Baciu M., Segebarth C. & Abry C. (2002). Brain mapping of prosodic deixis (focus) and syntactic deixis (extraction) in IFG and SMG, Human Brain Mapping Conference (Tokyo, June).
- Sato M., Schwartz, Cathiard M.-A. & Abry C. (2002). Contraintes de contrôle articulatoire dans la mémoire de travail verbale? Actes des 24e Journées d'Etudes de la Parole du GALF (Nancy, juin).
- Vilain A., Abry C., Badin P. & Brosda S. (1999). From idiosyncratic pure frames to variegated babbling: Evidence from articulatory modelling. XIVth International Congress of Phonetic Sciences, 1-8 August 1999, San Francisco, CA, Vol. 3, 2497-2500.

Parole et handicap

- Cathiard M.-A., Abry C. & Schwartz J.-L. (2001). Asking a naive question to the McGurk effect: Why does audio [b] give more [d] percepts with visual [g] than with visual [d]? In Workshop on Auditory-Visual Speech Processing AVSP' 2001, 138-142.
- Cathiard, M.-A., & Abry, C. (2000). Parole audible, parole visible, parole tactile : la plus handicapée des trois n'est pas celle qu'on croit. XIV^e Colloque ARIEDA Le développement de l'enfant : génétique et environnement, Montpellier, 8-9 mai 1999, 79-92.
- Cathiard M.-A., Lallouache M.-T. & Abry, C. (1996). Does movement on the lips mean movement in the mind? In D. Stork & M. Hennecke (Eds.), *Speechreading by Humans and Machines*, NATO ASI Series F: Computer and Systems Sciences, Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York London Paris Tokyo, Vol. 150, 211-219.

Origines du langage

- Boë L.-J., Heim J.-L. & Abry C. (2002). The size of the pharynx: An irrelevant parameter for speech emergence and acquisition, in IV International Conference on the Evolution of Language, Harvard, March 27-30, 13.
- Heim J.-L., Boë L.-J. & Abry C. (2002). La parole à la portée du conduit vocal de

l'Homme de Neandertal. Nouvelles recherches, nouvelles perspectives, présenté par Y. Coppens, c.r. de l'Académie des Sciences, *Palevol* 1, 129-134.

Théorie systémique de la parole

- Schwartz J.-L., Abry C., Boë L.-J. & Cathiard M.-A. (2002). Phonology in a Theory of Perception-for-Action-Control. In J. Durand & B. Laks (Eds.), *Phonetics, Phonology and Cognition*, Oxford University Press, 255-281. (in press)
- Schwartz J.-L., Boë L.-J., Vallée N. & Abry C. (1997a). Major Trends in Vowel System Inventories. *Journal of Phonetics*, 25, 233-253.
- Schwartz J.-L., Boë L.-J., Vallée N. & Abry C. (1997b). The Dispersion-Focalization Theory of Vowel Systems. *Journal of Phonetics*, 25, 255-286.

Contrôle de la parole

- Abry C., Badin P., Mawass K. & Pelorson X. (1998). The Equilibrium Point Hypothesis and control spaces for relaxation movements or "When movement is actually needed to control movement?" Commentary on target paper: P. Perrier, D.J. Ostry & R. Laboissière (1996), The Equilibrium Point Hypothesis and its application to speech motor control (*JSHR*, 39, 365-378), *Bulletin de la Communication Parlée*, 4, 27-33.
- Abry C. & Badin P. (1996). Speech Mapping as a framework for an integrated approach to the sensori-motor foundations of language. Tutorial of the 4th Speech Production Seminar, 1st ESCA Tutorial and Research Workshop on Speech Production Modeling: from control strategies to acoustics (May 21-24, 1996, Autrans, France), 175-184.
- Abry C., Badin P. & Scully C. (1994). Sound-to-gesture inversion in speech: The Speech Maps approach. In K. Varghese, S. Pfleger & J.-P. Lefèvre (Eds.), *Advanced speech applications*, Springer Verlag, Berlin, 182-196.

The psychical structure of children and the fundamental role of interactions with the family circle

In the same way as children's overall psychical development and maturation, language is built up at the point of intersection between inside and outside influences, i.e. at the interface of endogenic factors (the child's personal part) and exogenous factors (the role of the environment and the impact of encounters).

In this paper, we underline the dual physical and interactive roots of subjectivation, symbolisation, semantisation and semio-tisation processes in human beings, as well as in their preverbal precursors.

This provides a deeper understanding of the impact of certain parental pathologies (maternal depression, for example) on processes giving access to verbal language.

Pr. Bernard GOLSE

Pédopsychiatre-Psychanalyste

Chef du service de Pédopsychiatrie de l'Hôpital Necker-Enfants Malades (Paris)

Professeur de Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent à l'Université René Descartes (Paris V)

149 rue de Sèvres

75015 Paris

Fax : 33 (0)1 44 49 47 10

E-mail : bernard.golse@wanadoo.fr

La structuration psychique de l'enfant et le rôle fondamental des interactions avec l'entourage

Bernard Golse*

La question de la structuration psychique de l'enfant est évidemment une question qui ne peut s'envisager en s'en tenant au strict point de vue de l'enfant. La croissance et la maturation psychiques de l'enfant se jouent, en effet, au carrefour, à l'interface, à l'exact entrecroisement de ce qu'il est désormais convenu d'appeler les facteurs endogènes, soit la part personnelle de l'enfant (son équipement génétique, biologique, neuro-psychologique...), et les facteurs exogènes, soit son environnement au sens large (écologique, biologique, nutritionnel, familial, social, culturel...) et donc principalement relationnel.

■ C'est dans cette perspective multidimensionnelle et polyfactorielle que la psychiatrie du bébé a pris un essor considérable depuis quelques décennies et, chemin faisant, le corps du bébé s'est peu à peu retrouvé au devant de la scène en tant que "voie royale" d'accès aux processus de subjectivation, de sémiotisation, de symbolisation et de sémantisation au sein de l'espèce humaine. On voit bien alors à quel point tout handicap sensoriel, et notamment la surdité, peut venir compromettre gravement cet ensemble de processus complexes mais, ô combien passionnants.

■ Pour bien saisir le rôle des interactions avec l'entourage, j'envisagerai donc successivement quelques réflexions

sur les fonctions de la pensée, quelques données actuelles sur les processus d'émergence de la pensée et je donnerai, enfin, quelques exemples paradigmatiques à titre d'illustrations.

A - Pourquoi pense-t-on ?

Cette question est sans doute un peu abrupte et radicale mais peut-être pas inutile dans la mesure où il existe de nombreuses espèces vivantes qui semblent se passer en grande partie de la pensée (dans le règne végétal notamment). S'il est toujours épistémologiquement critiquable de vouloir définir une fonction par ses buts (dérive finaliste), il est en revanche possible ici de se demander quels peuvent être les avantages sélectifs de l'acquisition de la pensée du point de vue de l'évolution.

Nous indiquerons ainsi quelques pistes de réflexion.

I. La pensée fait partie du système parexcitation. L'enfant humain naît prématuré par rapport à ce qui se passe dans d'autres espèces et il a absolument besoin de la présence de ses congénères adultes comme auxiliaires de toute une série de fonctions. Ceci est clair pour les besoins corporels : il a besoin de sa mère pour pourvoir à son alimentation, à sa sécurité, à son hygiène, à sa santé... et peu à peu, dans un mouvement d'autonomisation et de prise d'indépendance, il va intérioriser

et prendre à son compte ces diverses fonctions afin de pouvoir, finalement, les assurer lui-même. Il en va de même pour la pensée. Au début, le bébé a besoin d'un autre pour penser ses propres perceptions, d'un autre qui lui prête en quelque sorte son "appareil à penser les pensées" (W.R. Bion). Tout seul, il serait à nu et directement confronté au monde environnant et, de ce point de vue, la capacité de pensée intervient alors comme moyen de filtrage ou de tamisage, étant entendu que l'appareil psychique ne peut travailler que sur de petites quantités d'énergie (S. Freud).

Autrement dit encore, le système parexcitation de l'enfant se montre d'emblée double : une partie est prise en charge par l'adulte qui assure la fonction maternante (holding, protection...) tandis qu'une autre partie est prise en charge immédiatement par le bébé lui-même à travers la régulation de ses états de vigilance, grâce à ses processus d'habituation bien mis en évidence par l'échelle d'évaluation néonatale de T.B. Brazelton, et également par le biais de ses capacités précoces de proto-représentation mentale qui lui assurent une rencontre médiatisée avec les objets externes.

II. Le penser permet par ailleurs une réparation symbolique de la discontinuité obligée de la relation du sujet (ou futur sujet) avec ses objets externes.

C'est tout l'intérêt du "jeu de la bobine" qui se profile ici avec le repli possible de l'enfant, en cas d'absence de l'objet primaire, sur une figuration matérielle et de plus en plus mentalisée de l'objet absent. Ceci revient à insister sur la fonction défensive des capacités de symbolisation vis-à-vis de la perte et de leur ancrage dans le "deuil" de l'objet primaire (S. Freud, J.B. Pontalis, J. Kristeva).

III. L'activité de pensée consolide enfin les assises narcissiques du sujet dans la mesure où le fait de se sentir penser concourt à l'instauration d'une certaine continuité du sentiment d'exister (D.W. Winnicott), à la différence de ce qui se passe au niveau du corps où - plaisir du fonctionnement musculaire ou sexuel mis à part - la santé physique se traduit de fait par un certain "silence des organes" (R. Leriche).

B - Émergence de la pensée

Nous évoquerons successivement l'émergence des contenants de pensée, l'instauration des tous premiers contenus de pensée et la mise en place des liens primitifs.

I. En ce qui concerne les contenants de pensée, nous rappellerons seulement les travaux de D. Meltzer sur les différents types d'espace psychique : unidimensionnel, bidimensionnel et tridimensionnel. Le premier renvoie au processus "d'attraction consensuelle maximum" notamment décrit à propos de la tétée, le deuxième aux spécificités fonctionnelles de l'adhésivité (au sein desquelles s'origine le choix de l'objet transitionnel), le troisième aux mouvements d'identification projective ou à la mise en place d'une "théorie de l'esprit" selon la terminologie cognitiviste (U. Frith).

II. En ce qui concerne les contenus de pensée, notre conception du développement de la vie fantasmatique et symbolique du bébé repose au fond sur une

sorte de trépied théorico-clinique.

1. Le premier élément de ce trépied est constitué par ce que l'on peut désigner sous le terme de double ancrage, corporel et interactif, des processus précoces de symbolisation. L'ancrage corporel renvoie à la primauté des sensations et à la présence du Moi-corps très fortement mise en avant par S. Freud lui-même et qui se retrouve dans les travaux sur le Moi-peau (D. Anzieu) ou sur les enveloppes corporelles (E. Bick, G. Haag, D. Houzel...). L'ancrage interactif ou relationnel souligne, quant à lui, la nécessité du détour par l'autre, indispensable à l'enfant pour donner progressivement forme et sens à ses sensations ainsi destinées à devenir perceptions. Cet ancrage interactif a été souligné par de nombreux auteurs. A titre d'exemples, on peut citer D.W. Winnicott dont la phrase célèbre : "Un nourrisson tout seul, ça n'existe pas" est ainsi à entendre au niveau de l'instauration même de l'appareil psychique du bébé. Mais on peut également citer W.R. Bion avec son concept de "fonction maternelle alpha", et même A. Green qui a fait remarquer qu'aucun psychisme ne peut s'instaurer et s'éprouver lui-même comme tel sans se donner d'abord à penser à un autre psychisme.

Enfin, ce concept de double ancrage corporel et relationnel des processus de symbolisation se retrouve chez R. Kaes quand il dit que le monde est corps et groupe, qu'il n'est que corps et groupe.

2. Le deuxième élément du trépied se voit illustré par le concept de traductions successives et stratifiées dont l'histoire part de la correspondance entre S. Freud et W. Fliess pour aller jusqu'aux travaux de P. Aulagner et de J. Laplanche qui, dans sa réflexion sur la question de la séduction originaire, considère le passage traductif d'un registre à l'autre comme le mouvement fondateur de l'inconscient primordial

(du fait des restes, ou "fueros", échappant à chaque palier au processus de "métabolisation". Dans la perspective de P. Aulagner, on peut retenir que les processus originaires, primaires et secondaires du fonctionnement psychique vont oeuvrer conjointement tout au long de la vie du sujet avec leurs effets respectifs de mise en forme, de mise en scène et de mise en sens. Pour cet auteur, on le sait, les processus originaires constituent au fond - et pour toujours² - le socle et le soubassement vivants et actifs des deux autres registres, à savoir le registre fantasmatique (pour les processus primaires) et le registre idéique (pour les processus secondaires).

Au niveau des processus originaires, P. Aulagner a surtout travaillé le concept de "pictogramme", mais il existe actuellement tout un courant de recherches psychanalytiques visant à préciser le concept de signifiant archaïque ou de signifiant primordial dans lequel on aimerait voir l'élément constitutif des futures représentations mentales qui en dériveraient alors par combinaison et par complexification graduelles. Ajoutons en tout cas que ce modèle de fonctionnement stratifié apparaît comme relativement compatible avec certains systèmes modernes de traitement des informations (modèles d'intelligence artificielle).

3. Le dernier élément du trépied correspond enfin à une double dynamique de décentration et d'inclusion progressives du contenant primordial. Au début, c'est l'objet primaire qui contient le psychisme du bébé et qui aide celui-ci dans son repérage des premières structures élémentaires de signification au sein de son environnement. Ce premier temps se joue impérativement sur un fond de présence maternelle ou plutôt de fonction maternelle. Au bout du chemin, l'enfant deviendra capable d'évoquer symboliquement la mère absente voire même l'absence de la mère qui sera donc ainsi

passée du statut d'objet contenant à celui d'objet contenu, passage qui suppose l'intériorisation par l'enfant de la fonction contenante de l'objet primaire. Entre ces deux temps, il existe un moment de bascule qui paraît correspondre à ce que G. Haag a décrit sous le terme "d'identifications intra-corporelles", le bébé jouant dans son corps et son "théâtre comportemental" quelque chose de la fonction maternelle et ceci surtout lors des moments de creux interactifs, c'est-à-dire en cas de présence physique de la mère mais sur le fond d'une distanciation psychique relative de celle-ci ("censure de l'amante" de M. Fain et D. Braunschweig, par exemple).

III. Quant à l'instauration des premiers liens, plusieurs remarques s'imposent :

1. Il importe tout d'abord, dans le cadre du double mouvement de différenciation inter et intra-subjective qui permet la croissance et la maturation psychiques de l'enfant ainsi que son accès progressif à l'intersubjectivité, de bien distinguer la mise en place des enveloppes, des liens primitifs et des relations proprement dites. La mise en place des enveloppes s'effectue en atmosphère monadique et peut donner lieu à des angoisses archaïques de type chute sans fin, chute sans fond, vidange ou liquéfaction, soit à des "angoisses catastrophiques" (D.W. Winnicott) que figurent parfois les enfants autistes. La mise en place des liens primitifs s'effectue en atmosphère binaire, duelle ou dyadique, permettant à l'enfant la sortie de la fusion ou de la symbiose mais au prix, parfois, d'angoisses de décollage ou d'arrachage. La mise en place des relations enfin suppose l'accès à une certaine tiercéité, les relations s'organisant toujours en référence à un tiers (partiel ou total, réel ou fantasmé) et pouvant dès lors impliquer des angoisses de perte d'objet.

2. Comme l'a dit, il y a déjà

longtemps, S. Lebovici, l'objet peut être investi avant d'être perçu dans la mesure où c'est surtout par son style interactif (accordage affectif, contours rythmiques...) qu'il va d'abord être repéré par le bébé et le passage des procédures d'attachement aux phénomènes d'harmonisation des affects (D.N. Stern) semble un assez bon reflet de l'accès de l'enfant à l'intersubjectivité.

3. Enfin, il apparaît que l'enfant se trouve d'emblée confronté à la tiercéité mais au sein de triangulations précoces, prégénitales et partielles, dont la confluence et la totalisation progressives donneront finalement lieu à l'instauration de la très emblématique triangulation oedipienne. Parmi ces triangulations précoces, on peut citer, sur des plans très différents, la triangulation linguistique (l'enfant s'apercevant très tôt qu'une partie du langage de la mère lui est adressée tandis qu'une autre partie s'en va vers un ailleurs encore indéfini), la dynamique des "objets d'attention conjointe" (J.S. Bruner) et même la notion d'un "troisième domaine" décrit par H. Segal. Chaque fois que l'enfant repère un espace non-mère qui, de son point de vue, n'est ni lui-ni elle, il repère en fait un lieu qui marque l'emplacement où se construira ultérieurement la fonction paternelle, "autre de l'objet" qui lui permet alors d'entrer dans un fonctionnement qu'A. Green décrit sous le terme de "théorie de la triangulation à tiers substituable".

En tout état de cause, ce qui demeure encore difficile et problématique aujourd'hui, à partir de l'analyse du jeu triadique, c'est de comprendre les mécanismes intimes du passage de l'interpersonnel à l'intra-psychique, même si l'on peut penser que le mouvement d'intériorisation qui permet l'avènement de la triangulation oedipienne repose en partie sur l'injection de la conflictualité parentale, du transgénérationnel et des effets d'après-coup au sein même de la

dynamique interpersonnelle. On soulignera finalement que l'une des toutes premières tâches de la psyché est de se donner à elle-même une représentation de son propre fonctionnement (P. Aulagnier) et que, dans cette perspective, cette réflexivité de la psyché s'enracine peut-être dans le fonctionnement de la peau dont D. Anzieu a fait remarquer que les capacités simultanées de toucher et d'être touchée offrent un modèle dont dériveront ensuite toutes les autres réflexivités sensorielles (voir/se voir, sentir/se sentir, entendre/s'entendre...) et finalement la capacité de se penser pensant.

C- Quelques exemples paradigmatiques

Certaines problématiques seront seulement évoquées à titre d'illustrations.

I. Au sein de la situation originelle qui confronte l'enfant à un premier chaos sensitivo-sensoriel, c'est tout d'abord la présence d'un adulte pensant, voire parlant, aux côtés de l'enfant qui va l'aider à démarquer les figures par rapport au fond et à repérer les paires différentes contrastées qui constituent un élément fondamental de son travail initial de catégorisation (chaud/froid, mou/dur, rond/pointu, sucré/salé...)

II. C'est ensuite la question des "emboîtements entre éléments pareils et pas-pareils" (G. Haag) qui va permettre à l'enfant de mettre en place les précurseurs de ses fantasmes originaires et notamment le fantasme de scène primitive. Ces fantasmes, quelle que soit la pertinence de l'hypothèse freudienne de leur origine phylogénétique, se construiraient en fait dans le cadre de la rencontre entre le psychisme de l'enfant centré par les processus originaires et celui de l'adulte, plus différencié et qui de ce fait tirerait en avant (primarisation et secondarisation) les modalités de représentation ou de proto-représentation psychique du bébé. On sait maintenant que les

futurs enfants autistes ne seraient guère intéressés par ces activités d'emboîtements, lesquelles peuvent être décrites aussi bien au niveau des processus originaires (emboîtements du type colliers de perles) qu'au niveau des processus primaires (relation sexuelle entre deux corps comportant plus de pareil que de pas-pareil) et des processus secondaires (articulation de concepts et liaisons inédites). Cette conceptualisation rejoint à sa manière celle des cognitivistes qui parlent du nécessaire équilibre entre le familier et le non-familier susceptible de favoriser l'exploration du monde des objets.

III. On peut également parler d'un gradient qui va en quelque sorte de l'indice au signe, l'impact des interprétations parentales ou professionnelles étant précisément de tirer progressivement les indices vers un statut de signe (passage par exemple du "sourire aux anges" au sourire-réponse). Dans cette perspective, il existerait ainsi un temps "auto" de l'activité de représentation - comme il existe un temps "auto" des pulsions de vie (narcissisme primaire) et des pulsions de mort (masochisme originaire) - et c'est seulement dans un temps second que cette activité de représentation s'intégrerait dans le cycle de l'échange et de la communication. Les identifications intra-corporelles de G. Haag auraient ici une fonction d'abord indicielle avant de revêtir progressivement, grâce à la présence de l'autre, une fonction plus authentiquement sémiotique.

IV. En ce qui concerne la structure ternaire du fantasme sur le mode de la phrase: sujet/verbe/complément d'objet (R. Perron), il est intéressant de remarquer qu'on retrouve ici aussi la problématique des emboîtements entre éléments "pareils" et "pas-pareils", dans la mesure où les permutations entre le sujet et le complément d'objet (bien approfondies par S. Freud dans son étude du fantasme: "On bat un enfant") ne peuvent en fait se jouer que

s'il existe suffisamment de "pareil" et de "pas-pareil" entre le sujet et le complément d'objet afin que ceux-ci ne se trouvent pas inclus dans une "logique de l'identité" ou une "logique de l'altérité" radicale.

V. On mentionnera enfin, à propos de la théorie de l'attachement (J. Bowlby), que celle-ci n'exclut peut-être pas autant qu'on l'a dit la question de la représentation mentale. Celle-ci est présente en effet dans le concept de modèles internes opérants ("working internal models" de I. Bretherton) et à ce titre, en tant que mixtes d'éléments cognitifs et affectifs, ces schémas acquis au sein même de l'interaction établissent un pont intéressant entre la théorie des pulsions et la théorie des relations d'objet (B. Golse).

Conclusions

Réciprocité et dissymétrie apparaissent, finalement, comme les deux piliers de l'interaction par ailleurs fondée sur les processus d'attention psychique (W.R. Bion) au sein d'un véritable "dialogue des attentions" (A. Tardos) entre l'adulte et le bébé. Dans ces conditions, le rôle des interactions avec l'entourage s'avère fondamental quant à la structuration psychique de l'enfant, même si nous nous sommes davantage attardés, ici, sur le problème du bébé.

Il importe donc que nos interventions en matière de handicap sensoriel, et notamment auditif, puissent aider les parents à trouver d'autres canaux de communication interactive avec leur enfant et ne les gênent pas dans les possibilités compensatoires qu'ils savent souvent eux-mêmes découvrir. ♦

* Le professeur Bernard Golse, empêché de participer au colloque, a bien voulu nous remettre le texte prévu pour son intervention.

BIBLIOGRAPHIE

- D. Anzieu, *Le Moi-Peau*, Dunod, Paris, 1985 (1^{ère} éd.)
- D. Anzieu, Les signifiants formels et le Moi-Peau, 1-22 In : "Les enveloppes psychiques" (D. Anzieu et Coll.), Dunod, Coll. "Inconscient et Culture", Paris, 1987.
- D. Anzieu, *Le penser* (du Moi-peau au Moi-pensant), Dunod, Paris, 1994.
- P. Aulagnier, *La violence de l'interprétation - Du pictogramme à l'énoncé* P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1975 (1^{ère} éd.).
- E. Bick, The experience of the skin in early object-relations International, *Journal of Psychoanalysis*, 1968, 49, 484-486 Traduction française in : "Explorations dans le monde de l'autisme" (D. Meltzer et coll.), 240-244 Payot, Paris, 1980.
- W.R. Bion, (1962), *Aux sources de l'expérience* P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1979 (1^{ère} éd.).
- W.R. Bion, (1963) *Éléments de Psychanalyse* P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1979 (1^{ère} éd.).
- W.R. Bion, (1965), *Transformations - Passage de l'apprenti sage à la croissance* P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1982 (1^{ère} éd.).
- J. Bowlby, *Attachement et perte* (3 volumes) P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1978 et 1984 (1^{ères} éd.).
- D. Braunschweig et M. Fain, *La nuit, le jour - Essai psychanalytique sur le fonctionnement mental* P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1975 (1^{ère} éd.).
- T.B. Brazelton, Echelle d'évaluation du comportement néonatal, *Neuropsychiatrie de l'enfance*, 1983, 31, 2-3, 61-96.
- I. Bretherton, Communication patterns-internal working models and the intergenerational transmission of attachment relationships Infant Mental, *Health Journal*, 1990, 11, 3, 237-252.
- J.S. Bruner, *Le développement de l'enfant: savoir faire, savoir dire* P.U.F., Coll. "Psychologie d'aujourd'hui", Paris, 1983 (1^{ère} éd.).
- J.S. Bruner, *Comment les enfants apprennent à parler* Retz, Coll. "Actualité psychologique", Paris, 1987
- S. Freud (1896), Lettre à W. FLIESS n°52 (6/12/1996), 153-160 In : "La naissance de la psychanalyse" (S. FREUD) P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1979 (4^{ème} éd.).
- S. Freud (1911), Formulations sur les deux principes du cours des événements psychiques, 135-143 In : "Résultats, idées, problèmes" (S. Freud), Tome 1 P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1975 (7^{ème} éd.).
- S. Freud (1919), "Un enfant est battu" - Contribution à la connaissance de la genèse des perversions sexuelles, 219-243 In : "Névrose, psychose et perversion" (S. FREUD) P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1973 (1^{ère} éd.).
- U. Frith, *L'énigme de l'autisme* Editions Odile Jacob, Coll. "Sciences humaines", Paris, 1992.
- B. Golse, Attachement, modèles opérants internes et métapsychologie (ou comment ne pas jeter l'eau du bain avec le bébé ?), 149-165 In : "Le bébé et les interactions précoces" (sous la direction de A. Braconnier et J. Sipos) P.U.F., Coll. "Monographies de Psychopathologie", Paris, 1998.
- A. Green, Du tiers, 9-16 et De la tiercéité, 243-277 Introduction et conclusions du Colloque de la SPP : "La psychanalyse: questions pour demain" (UNESCO, Paris, les 14 et 15 janvier 1989) *Monographies de la Revue Française de Psychanalyse*, P.U.F., Paris, 1990 (1^{ère} éd.).
- G. Haag, Autisme infantile précoce et phénomènes autistiques - Réflexions psychanalytiques, *La Psychiatrie de l'enfant*, 1984, XVII, 2, 293-354.
- G. Haag, La mère et le bébé dans les deux moitiés du corps, *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*, 1985, 33, 2-3, 107-114.
- D. Houzel, Le concept d'enveloppe psychique, 23-54 In : "Les enveloppes psychiques" (D. Anzieu et Coll.) Dunod, Coll. "Inconscient et Culture", Paris, 1987.
- R. Kaes, Introduction: Le sujet de l'héritage, 1-16 In : "Transmission de la vie psychique entre générations" (R. Kaes et Coll.) Dunod, Coll. "Inconscient et Culture", Paris, 1993.
- J. Kristeva, *Soleil noir - Dépression et mélancolie*, Gallimard, Paris, 1987.
- J. Laplanche, La pulsion et son objet-source : son destin dans le transfert, 9-24 In : "La pulsion, pour quoi faire ?" (ouvrage collectif) Débats, Documents, *Recherches de l'Association Psychanalytique de France*, Paris, 1984.
- J. Laplanche, De la théorie de la séduction restreinte à la théorie de la séduction généralisée, *Etudes freudiennes*, 1986, 27, 7-25.
- J. Laplanche, *Nouveaux fondements pour la psychanalyse* P.U.F., Coll. "Bibliothèque de Psychanalyse", Paris, 1987 (1^{ère} éd.).
- S. Lebovici, La relation objectale chez l'enfant, *La Psychiatrie de l'enfant*, 1960, VIII, 1, 147-226.
- D. Meltzer et Coll., *Explorations dans le monde de l'autisme* Payot, Paris, 1980.
- R. Perron, Fantasma et processus de pensée dans les autismes et psychoses infantiles, 115-128 In : "Autismes de l'enfance" (sous la direction de R. Perron et D. Ribas) P.U.F., *Monographies de la Revue Française de Psychanalyse*, Paris, 1994.
- J.B. Pontalis, *L'amour des commencements* Gallimard, Coll. "NRF", Paris, 1986.
- H. Segal, Notes on symbol formation *Int. J. Psycho-Anal.*, 1957, 37, 6, 391-397 Traduction française : "Notes sur la formation du symbole". *Revue Française de Psychanalyse*, 1970, XXXIV, 4, 685-696.
- D.N. Stern, *Le monde interpersonnel du nourrisson - Une perspective psychanalytique et développement a le* P.U.F., Coll. "Le fil rouge", Paris, 1989 (1^{ère} éd.).
- A. Tardos et M. David, De la valeur de l'activité libre du bébé dans l'élaboration du Self - Résultats et discussions de quelques recherches d'Institut Emmi Pikier à Budapest, Hongrie *Devenir*, 1991, 3, 4, 9-33.
- D.W. Winnicott, (1958) *De la pédiatrie à la psychanalyse* Payot, Coll. "Bibliothèque scientifique", Paris, 1970 (1^{ère} éd.).

Avancées technologiques et éducation

Cochlear Implants for Children: assessment, indications, surgical techniques and long term results

Taking charge of neurosensorial deafness in children is a complex process involving a number of different specialities. It is only after full clinical, audiometrical, orthophonic, psychological and neuroradiological assessments have been made that the use of cochlear implants can be indicated. This type of deafness can now be taken charge of and treated more and more rapidly due to progress made in testing and diagnostic procedures. A large number of studies have shown that early implants give better results, and widen the indication of implants from profound or total deafness to severe bilateral deafness. The concept of "soft surgery", preserving residual hearing, takes on its full importance in this context. We will start by explaining the different stages of the assessment process prior to indicating cochlear implants, and then go on to present the results of 105 children who have received implants in our department. We will analyse on the one hand, evolutions in the children's perception and production of language and on the other, correlations with this data, and examine the results for predictive factors.

Dr M.N. CALMELS, B.FRAYSSE, N COCHARD, O DEGUINE,
Service ORL, Hôpital Purpan, CHU Toulouse
Place du Dr Baylac, 31059 Toulouse Cedex
E-mail : fraysse.b@chu-toulouse.fr

L'implant cochléaire chez l'enfant : bilan, technique chirurgicale et résultats à long terme

M.N. Calmels, N. Cochard, O. Deguine, B. Fraysse

La surdité est le handicap sensoriel le plus fréquent. Dans nos pays industrialisés, 1 à 2/1 000 des enfants scolarisés présentent une surdité bilatérale neurosensorielle de 50 dB ou plus, incluant 0,05 à 0,1/1000 des enfants ayant une perte au-delà de 75 dB. Chez les nouveau-nés à risque, les prématurés en particulier, ce chiffre s'élève à 2 % à 4 %.

L'audition est essentielle chez l'enfant pour l'acquisition du langage, son développement cognitif et sa socialisation. Toutes les études mettent en évidence le bénéfice d'un diagnostic et d'un appareillage précoces (dès les premiers mois de vie pour les surdités congénitales) sur la qualité du langage et de la communication.

Les indications d'implantation cochléaire chez l'enfant ont été codifiées initialement par la conférence de consensus du National Institute of Health en 1995. Elles concernaient les enfants présentant :

- Une surdité profonde bilatérale congénitale ou prélinguale
- Ayant un gain prothétique limité
- Etant âgés de 2 à 10 ans
- Ne présentant pas de contre-indications médicales ou radiologiques à l'implantation
- Ayant un mode d'éducation et de communication à dominante oraliste
- Etant soutenu par une famille motivée.

Certains de ces critères ont évolué parallèlement aux progrès réalisés dans le domaine de l'implantation. Ainsi de nouveaux critères ont été définis :

- Age physiologique de 12 mois ou plus
- Surdité de perception bilatérale sévère à profonde
- Bénéfice tiré des prothèses auditives plus faible que celui escompté d'une implantation cochléaire
- Absence de contre-indication médicale à l'anesthésie générale
- Entourage familial présent et motivé
- Education et mode de communication à prédominance orale.

Ces critères permettent une sélection des candidats à l'implantation cochléaire. Cependant, chaque enfant est un cas particulier et doit être évalué en tant que tel.

1. Le bilan pré-implant :

Ce bilan a plusieurs objectifs :

- confirmer que l'enfant rentre bien dans les critères de sélection précédemment définis
- déterminer le côté à implanter et adapter la technique chirurgicale en fonction des données audiométriques et radiologiques
- effectuer un bilan étiologique
- rechercher des facteurs pronostiques des résultats : évaluation de l'âge d'apparition de la surdité, de la durée de la surdité, étude du mode de communication utilisé, recherche d'un retard psychomoteur, motivation de la famille.

► Le bilan audiométrique

Son but est d'affirmer la surdité et de rechercher les seuils auditifs afin d'en quantifier la sévérité.

► Le bilan orthophonique

L'évaluation orthophonique doit répondre à plusieurs exigences :

- elle doit permettre de présenter le système d'implant cochléaire tant sur le plan de son fonctionnement que sur les bénéfices que l'on peut en attendre au niveau des performances perceptives et sur le plan du développement du langage.
- Elle doit préciser aux parents la nécessité d'un suivi après la pose de l'implant et la poursuite de la prise en charge orthophonique déjà engagée
- Elle doit permettre de retracer l'histoire de la surdité : conditions de suspicion, mise en place d'un appareillage et conditions de prise en charge rééducative, et préciser le mode de communication privilégié autour de l'enfant

■ Elle doit enfin évaluer sur un plan purement orthophonique les aptitudes de communication de l'enfant avec son environnement, ses compétences perceptives et linguistiques ainsi que ses capacités d'apprentissage.

▶ Le bilan psychologique

Il consiste en un entretien clinique avec les parents et à une observation psychologique de l'enfant. Il s'agit d'un entretien non directif cherchant à mettre en évidence des éléments importants concernant l'enfant, ses parents et la relation parents-enfants.

▶ Le bilan neuroradiologique

L'imagerie du rocher tient une place prépondérante dans le cadre du bilan pré-implantation. Deux examens sont réalisés : le scanner haute-résolution du rocher, systématique, et l'IRM des angles ponto-cérébelleux qui est quasi-systématique depuis quelques années.

Le scanner haute résolution des rochers permet l'étude de l'anatomie de l'os temporal. Il comprend des coupes axiales, coronales et des coupes de reconstruction cochléaire. D'un point de vue anatomique, il donne des renseignements pré-chirurgicaux importants : pneumatisation de la mastoïde, épaisseur de l'os temporal, situation du nerf facial, profondeur des cellules hypotympaniques.

Dans le cadre du bilan étiologique, il permet le dépistage des malformations de l'oreille interne (dysplasies cochléaires) qui seraient retrouvées dans 20 % des cas des surdités de l'enfant et celui des hypoplasies du nerf cochléaire par la mise en évidence d'un conduit auditif interne fin.

Il est également indispensable pour apprécier le degré d'ossification cochléaire après une méningite.

▶ L'IRM des angles ponto-cérébelleux

Elle nécessite une anesthésie générale pour les enfants de moins de 6 ans. Elle comporte principalement deux séquences : une séquence en T2 en coupes axiales de 3mm d'épaisseur couvrant tout l'encéphale et une séquence CISS centrée sur les angles ponto-cérébelleux en coupes de 1 mm jointives.

Elle permet l'analyse des liquides labyrinthiques et du nerf cochléo-vestibulaire. Son but principal est de dépister l'agénésie du nerf cochléaire qui est une contre-indication à l'implantation cochléaire.

Elle permet également de façon indirecte d'apprécier le degré de fibrose ou d'ossification de la cochlée après une ménin-

gite.

Enfin, elle permet une vision globale des angles ponto-cérébelleux, du cervelet et de l'encéphale à la recherche de lésions associées pouvant orienter la recherche étiologique ou être des facteurs prédictifs des résultats.

▶ L'influence du bilan sur la conduite à tenir

■ Dans le cas d'un large aqueduc vestibulaire : risque de surdité progressive, recherche d'une surdité syndromique, éviter les sports de contact

■ Dans le cas de malformations de l'oreille interne : risque de méningite

■ Dans le cas d'une méningite : influence la décision chirurgicale

■ Dans le cas où des symptômes faisant évoquer une fistule sont associés à une malformation : exploration de caisse

II. La technique chirurgicale

La mise en place de l'implant cochléaire est réalisée sous anesthésie générale. Le rasage des cheveux est variable en fonction de l'incision utilisée. L'intervention est réalisée sous monitoring du nerf facial. Le chirurgien pratique une incision rétro-auriculaire avec une voie d'abord trans-mastoïdienne avec tympanotomie postérieure et cochléostomie.

▶ La "Minimal invasive technique"

Incision et exposition : L'incision pratiquée par le chirurgien est de taille réduite, la cicatrisation rapide impliquant une diminution des complications post-opératoires et un traumatisme psychologique moindre.

Il existe d'autres techniques chirurgicales comme la cochléostomie conservatrice.

▶ La cochléostomie conservatrice

Technique : la localisation antéro-inférieure est de taille réduite (1.2 à 1.4 mm) avec une ouverture de l'endoste sans fraisage, une lubrification de l'orifice (insertion a-traumatique du porte électrode et fuite limitée de liquide). Une fermeture soigneuse et rapide de la cochléostomie est pratiquée.

Buts : Les buts sont de diminuer le traumatisme cochléaire et d'essayer de conserver une audition résiduelle.

III - L'implant cochléaire et les risques de méningite

Le risque de méningite dans la chirurgie des implants cochléaires est connu de longue date et reste de survenue

exceptionnelle.

Ce risque est accru lorsqu'il existe :

- des facteurs prédisposants tels que des antécédents de méningite, de fracture du rocher, une malformation de l'oreille interne ou encore une immunodéficience.
- des facteurs techniques tels que la mise en place des électrodes avec un positionneur ou encore certaines techniques chirurgicales invasives.

Ce risque est comparable à celui d'une population non implantée si l'on exclu les populations à risque. Aucune agence sanitaire gouvernementale (USA, Allemagne, Grande Bretagne, France) ne remet en cause les programmes d'implant cochléaires.

Cependant, des mesures de prévention ont été prises sur le plan international avec :

- une vaccination anti-pneumocoque chez tous les patients, anti-haemophilus chez les enfants
- un traitement systématique de toute otite moyenne aiguë
- un retrait des implants avec positionneur
- une adaptation de la technique chirurgicale et une antibiothérapie péri-opératoire

Quelques chiffres : la Prévalence de la méningite pour 1 000 implantés représente :

- Pour la France : 1,36
- Pour les USA : 0,76 et dans le monde : 1,51

L'Incidence en Europe pour 100 000 implantés/années représente 8,4, dans le monde 10,2 et par rapport à la population générale elle varie de 2,4 à 10.

IV - Les résultats de l'implant chez l'enfant

La population des enfants implantés étudiés représente 90 enfants ayant soit une surdité profonde d'emblée (87 %) qui peuvent être congénitales ou acquises soit de surdité évolutive (13 %).

Leur moyenne d'âge à l'implantation est de 4 ans et 9 mois (la plus précoce à 11 mois, la plus tardive à 15 ans et 10 mois). La moyenne de la durée de la surdité est de 40 mois.

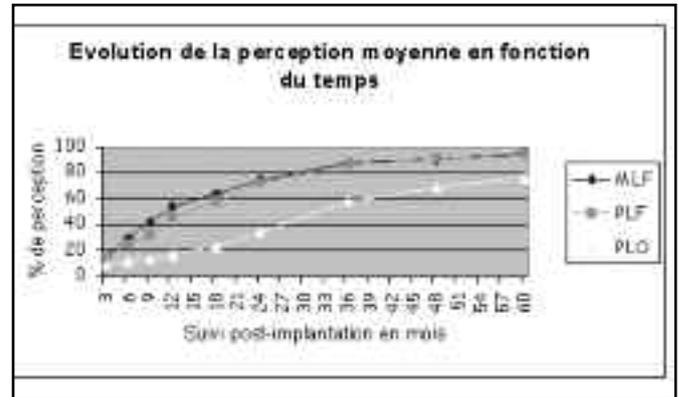
Tous sont porteurs d'un implant Nucleus (34 % CI 22, 64 % CI 24, 2 % multi-faisceaux)

► Les résultats sur la perception

Une fois les tous premiers stades de discrimination auditive passés, l'évaluation des progrès de l'enfant est généralement

réalisée à partir des tests d'identification et de compréhension de la parole.

La perception est évaluée à l'aide de 3 types de listes : les mots en liste fermée (MLF), les phrases en liste fermée (PLF)

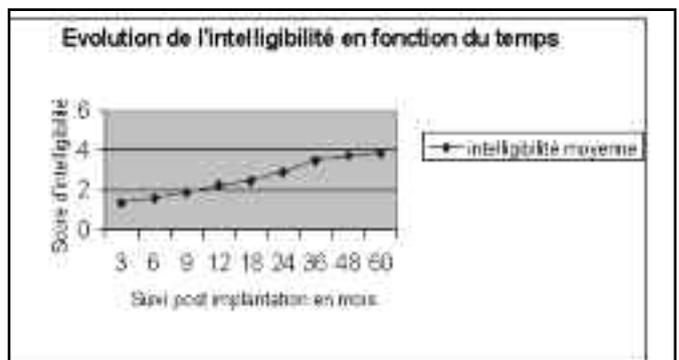


et les phrases en liste ouverte (PLO).

Lorsque l'on étudie l'évolution des moyennes des 3 variables de perception en fonction du temps, on met en évidence une progression de toutes les performances. A 5 ans post-implantation, le pourcentage de perception moyenne des mots en liste fermée est de 95,5 %, des phrases en liste fermée est de 93,6 % et des phrases en liste ouverte est de 76,3 %.

► Les résultats sur la production

Lorsque l'on étudie les résultats de l'évolution de l'intelligibilité moyenne au cours du temps, on constate une amélioration progressive et relativement régulière des performances.



A 5 ans post-implantation, le score d'intelligibilité moyenne est proche de 4, ce qui correspond à un niveau de parole intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes.

Quels sont les facteurs pronostiques ?

► Le mode de communication avant implantation

A 3 et 5 ans, les enfants dont le mode de communication



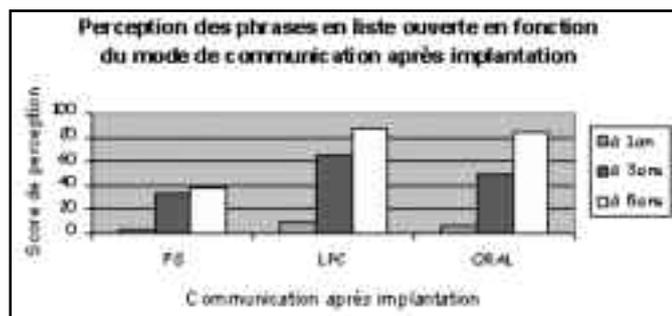
avant l'implantation était le LPC ont de manière statistiquement significative une meilleure perception des mots en liste ouverte ($p < 0.01$, test de Kruskal-Wallis à 3 ans et $p = 0.003$ à 5 ans).

► l'âge à l'implantation

Dans notre série, les enfants implantés avant l'âge de 3 ans ont une meilleure perception des phrases en liste ouverte et ont tendance à avoir une meilleure intelligibilité que les enfants implantés plus tard. La notion d'influence de l'âge à l'implantation sur les résultats repose sur de nombreuses études cliniques. L'étude des différentes phases de développement du langage ont permis d'identifier une période appelée période auditive critique durant laquelle la perception auditive semble indispensable au développement normal du langage et de la compréhension de la parole. Cette période s'étalerait sur les 5 premières années de vie. C'est à partir de ces constatations que le concept d'implantation au plus jeune âge s'est développé. De plus, une stimulation auditive précoce permettrait une maturation plus physiologique des centres de l'audition.

► la durée de la surdité

Dans notre étude, ce sont les enfants dont la durée de la surdité est la plus courte qui ont de manière statistiquement significative une meilleure perception des phrases en liste



ouverte. Ce résultat est comparable à ceux de la littérature et notamment à ceux de Staller (2002) et de Miyamoto (1994).

Conclusion

- L'imagerie a une place de choix dans le bilan de la surdité de l'enfant et le bilan pré-implantation.
- Les progrès de la chirurgie permettent une voie d'abord moins invasive et une cochléostomie plus conservatrice.
- Les résultats à long terme de l'implant cochléaire sont influencés par l'âge à l'implantation, la durée de la surdité et le mode de communication. ♦

Current indications for cochlear implants in children

Cochlear implants for children with congenital deafness are now proposed at an earlier age. Findings obtained by teams working on early implants for children (before 18 months) have shown homogenous results in the acquisition of perception and language for over 4 years now. It appears that the rehabilitation of hearing comes more naturally at the age when phonetic structuring takes place. However, early treatment implies that screening must be done in the first months after birth and that surgical techniques must be adapted to this specific population.

Patients with malformations of the inner ear have been implanted successfully by several international teams. Malformations can be severe, as in the case of single vesicles or Mondini-like malformations, or more moderate as in the case of dilatation of the aqueduct of the inner ear. In some cases, surgeons can be confronted with discharges (flows) on opening the cochlear, with otoliquorrhoea and a secondary risk of meningitis. These risks are well known and can be dealt with. Results obtained from speech therapy mostly depend on the history of the deafness. There is no formal contraindication for implants for malformations of the inner ear, but precise information must be given to parents and certain precautions must be taken.

In the case of post meningitis profound deafness, the indication of implantation can be urgent, as fibrosis, then bilateral cochlear ossification can develop in a few weeks. If there is no ossification or it is only partial, the results are satisfactory. When cochlear ossification is total, speech therapy often gives mediocre results. Only prolonged auditory monitoring and control by scanner or cochlear MRI at the slightest audiometric aggravation can enable these children to be treated at an early stage.

Children with multiple pathologies can also be candidates for cochlear implants. It is important to distinguish the type of handicap in question, as some can slow down or impair speech therapy and the child's acquisition abilities.

To date, bilateral implantation has been carried out mainly for deaf adults, and appears to improve acoustic localisation and hearing in a noisy environment. Its indication remains exceptional for children. Even if this method is shown to have the same advantages for children as for adults, the benefits to be gained from this surgery are still open to debate.

Dr Natalie LOUNDON
Service d'oto-rhino-laryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale
Hôpital d'Enfants Armand Trousseau
26 avenue du Dr Arnold Netter 75571 Paris Cedex 12
Fax : 01 44 73 61 08
E-mail : nloundon@freesurf.fr

Indications de l'implant cochléaire chez l'enfant

N. Loundon, D. Busquet, C. Descourtieux, D. Gaillard, C. Rebichon, F. Denoyelle, G. Roger, E.N. Garabédian

Le risque de surdité sévère à profonde est évalué à 1/1 000 naissances ; cependant les surdités pouvant être évolutives ou acquises, le risque de surdité est en fait de 1/750 enfants. L'implant cochléaire concerne les enfants pour lesquels l'appareillage conventionnel ne permet pas une réhabilitation auditive de bonne qualité. La décision d'implantation est celle de l'équipe d'implantation, de la famille et du centre de rééducation. Le rôle de l'équipe est de déterminer si l'implant peut laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel, et s'il n'existe pas de contre indication évidente. Actuellement la majorité des enfants implantés sont des enfants sourds congénitaux.

Les bénéfices de l'implant cochléaire doivent être évalués en tenant compte du développement de l'audition et du langage, mais aussi de la scolarité, des liens sociaux-affectifs et ultérieurement de l'intégration sociale.

Les résultats moyennés de la population implantée ne doivent pas masquer les variations individuelles. De nombreux paramètres externes peuvent influencer l'évolution.

L'âge d'implantation

L'âge d'implantation chez l'enfant sourd pré-lingual est un des facteurs qui a le plus d'impact sur les résultats. Les enfants implantés avant l'âge de 3 ans ont une perception de la parole et un développement du langage meilleurs

que ceux d'enfants implantés plus tardivement [1-5].

On peut comparer deux groupes d'enfants implantés dans le service d'ORL, dans des tranches d'âge différentes :

I. 40 enfants implantés avant 1998 pour lesquels la moyenne d'âge était d'environ 7 ans

■ 85 % avaient plus de 70 % de reconnaissance de mots en listes fermées

■ 30 % avaient une reconnaissance de plus de 70 % de mots en listes ouvertes. Pour cette population la voie auditive était réhabilitée mais en revanche l'acquisition linguistique était très variable d'un sujet à l'autre.

II. 20 enfants implantés après 1998, avec une moyenne d'âge de 3 ans 5 mois

■ 100 % avaient une reconnaissance de mots en liste fermée

■ 70 % avaient une identification de plus de 70 % en listes ouvertes.

La réhabilitation de la voie auditive était de bonne qualité, et l'acquisition linguistique homogène pour l'ensemble des enfants.

Il paraît théoriquement logique d'implanter un enfant dès le diagnostic de surdité profonde, à partir du moment où l'on sait que les aides auditives conventionnelles ne peuvent pas apporter qu'un bénéfice limité. Le bénéfice théorique serait d'autant plus intéressant que cette réhabilitation survient au moment de l'âge naturel d'acquisition du langage, c'est à dire avant un an.

Cependant des études montrent que la morbidité liée à la chirurgie et l'anesthésie est légèrement plus importante avant l'âge d'un an. Il reste à déterminer si la différence de résultats entre les périodes "avant 12 mois" et "entre 12 - 18 mois" est telle qu'elle justifie cette prise de risque.

Cependant certains enfants âgés de plus de 6 ans au moment de l'implantation peuvent espérer obtenir des performances en listes ouvertes. La notion de surdité progressive ou secondaire, un bon niveau de communication orale préalable, et une forte motivation personnelle sont alors des éléments prédictifs essentiels [6-8].

Ossification post-méningitique

En ce qui concerne les ossifications, la chirurgie est rendue difficile par une ossification partielle ou complète. Lorsqu'il existe une fibrose, il est possible dans la grande majorité des cas de réaliser une insertion complète des électrodes. Quand il existe une ossification du tour basal une insertion partielle, est à prévoir. S'il y a un minimum de 7/8 électrodes, les résultats peuvent être similaires à la population standard. Par contre si l'insertion naturelle est impossible, il existe d'autres techniques chirurgicales qui permettent de placer un certain nombre d'électrodes par des tunnels osseux cochléaires. C'est une solution pour ces enfants, mais il faut savoir que les résultats perceptifs restent.

Il est donc très important après une méningite de réaliser des examens audiométriques, pendant les deux ans qui suivent la période infectieuse. Un premier examen normal à un an ne doit pas rassurer.

Handicaps associés

Les équipes sont actuellement confrontées aux cas d'enfants présentant un ou des handicaps associés à la surdité. Les handicaps les plus fréquents sont les troubles visuels et les déficits psychomoteurs (infection à CMV, fœtopathies diverses, souffrance fœtale). Les résultats perceptifs de ces enfants plurihandicapés sont parfois décalés par rapport à la population générale [9].

Nous avons étudié une population de 25 enfants plurihandicapés (CMV, Usher, méningite avec séquelles neurologiques, fœtopathies et pathologies néonatales) et comparé l'évolution de cette population par rapport à la population standard. Les résultats des enfants des divers groupes étiologiques rejoignent l'évolution de la population de référence à partir de 24 mois de suivi. Le seul groupe dont les résultats étaient nettement inférieurs était celui des pathologies néonatales et fœtopathies après 48 mois. Parfois les résultats sont limités à une alerte à l'environnement sonore. Néanmoins, même dans ces cas, la qualité de vie peut être considérablement améliorée.

Malformations d'oreille interne

En ce qui concerne les malformations d'oreille interne, la plus fréquente est la dilatation de l'aqueduc du vestibule. Elle a été longtemps sous-estimée d'abord parce que c'est une anomalie qui peut passer inaperçue si les coupes scanographiques ne sont pas suffisamment fines. Dans la plupart des cas de malformation l'implantation cochléaire est techniquement envisageable. Les enfants présentant des anomalies à

type d'aplasies labyrinthiques ou d'hypoplasies du conduit auditif interne font cependant exception [10].

Une préparation médicale préalable permet d'en limiter les risques de geysers à la cochléostomie. D'autre part il existe un risque accru de méningite spontanée en cas de malformation d'oreille interne, et qui plus est avec l'implant. Les précautions habituelles de vaccinations sont indispensables (anti pneumococcique et hémophilus).

Les résultats orthophoniques sont surtout fonction de l'histoire de la surdité, et du contexte malformatif.

Surdités sévères

L'implantation cochléaire est indiquée pour tout enfant sourd profond ne tirant qu'un bénéfice limité de l'appareillage auditif. L'extension d'indication vers les enfants sourds sévères présentant un gain audioprothétique dit "marginal" est en cours d'évaluation [11]. Les premiers résultats sont homogènes et de bonne qualité. Les enfants ayant une surdité sévère limite profonde ou des surdités très asymétriques ; en fait tout enfant dont la discrimination avec prothèses reste inférieure à 30 % de reconnaissance en liste ouverte, peut être candidat à l'implant

Implant bilatéral

Chez l'adulte l'implantation bilatérale apporte une amélioration au niveau de la localisation et de l'intelligibilité dans le bruit. Chez l'enfant sourd congénital il reste à prouver que les résultats sont identiques à l'adulte. Il faudra bien sûr mesurer aussi les risques de cette double cochléostomie et les mettre en balance avec le bénéfice attendu.

En conclusion

Les indications de l'implant cochléaire se sont élargies depuis 1995. La plupart des candidats à l'implant sont des

enfants sourds profonds congénitaux, pour lesquels la mise en place de l'implant doit être très précoce afin d'optimiser le développement de la perception et du langage. L'implant peut actuellement se discuter dans certains cas particuliers, chez des enfants ayant des pathologies associées, en cas de malformations d'oreille interne, ou encore de surdités sévères-profondes. Le projet éducatif doit dans tous les cas être réaliste par rapport aux difficultés futures et prendre alors en compte d'autres critères de réussite que le niveau de langage. ◆

Bibliographie

1. Waltzman SB, Cohen NL, Green J, Roland JT. Long-term effects of cochlear implants in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002 ; 126(5) : 505-11.
2. O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP, Archbold SM, Tait M. Cochlear implants in young children : the relationship between speech perception and speech intelligibility. *Ear Hear.* 1999;20(5) : 419-25.
3. Allen M.C, Nikolopoulos TP O'Donoghue GM. Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol.* 1998 ; 19(6) : 742-6.
4. Hassanzadeh S, Farhadi M, Daneshi A, Emamdjomeh H. The effects of age on auditory speech perception development in cochlear-implanted prelingually deaf children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002 ; 126(5) : 524-7
5. Kirk KI, Miyamoto RT, Lento CL, Ying E, O'Neill T, Fears B. Effects of age at implantation in young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002 ; 189:69-73
6. Loundon N, Busquet D, Roger G, Moatti L, Garabedian EN. Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients. Preliminary results. *Int J Ped Otolaryngol.* 2000,56(1) : 9-21.
7. Dowell RC, Dettman SJ, Hill K, Winton E, Barker EJ, Clark GM. Speech perception outcomes in older children who use multichannel cochlear implants : older is not always poorer. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002;189 : 97-101.
8. Busquet D., Loundon N., Prang I., Roger G., Garabedian EN. Late implantation in prelingually deaf children. *6Th European Symposium on Pediatric Cochlear Implantation.* Las Palmas Canary Islands – Espagne, Février 2002.
9. Hamzavi J, Baumgartner WD, Egelierler B, Franz P, Schenk B, Gstoettner W. Follow up cochlear implanted handicapped children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000 ; 56 : 169-174.
10. Fahy CP, Carney AS, Nikolopoulos TP, Ludman CN, Gibbin KP. Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome and a review of the syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001 ; 59 : 207-215.

Experiences gained in early cochlear implantation and the scope for objective diagnostic procedures

The success of cochlear implantation in children mainly depends on the quantity and quality of auditory pathway maturation. An important prerequisite for the implantation of a child under the age of one is that severe sensorineural hearing loss is diagnosed within the first few weeks of age.

Of the 1 200 children who have received a cochlear implant at the Medical University of Hannover since 1984, 26 children were implanted under the age of one after 1992 and xx before the age of 2 years. Not all children were fitted with hearing aids for a trial period prior to their implantation. Anaesthesiological as well as surgical preconditions no longer pose contraindications for an implantation within the first twelve months after birth. However the audiological procedure prior to surgery includes in Hannover als an ECochG and in difficult cases a electrical ABR. TROTZ this complete test battery it is necessary to make use of the functional imaging like Positronen emission tomographie or functional Magnetresonanz imaging. Now we do have also positive experiences with PET in complete anaesthesia.

The speech processor fitting is also in children before the age of one equally free of complications. Before the first phase of their rehabilitation was completed (one week), all children had accepted the speech processor and started to make use of the hearing sensations. Compared to children implanted after the age of 3 surprising dynamics of hearing and speech development were recognisable.

Les expériences acquises en matière d'implantation cochléaire précoce et les perspectives pour des procédures diagnostiques objectives

Le succès des implantations cochléaires chez les enfants dépend surtout de la quantité et de la qualité de la maturation du conduit auditif. Une condition essentielle pour l'implantation d'enfants avant l'âge de un an est que la perte sévère d'audition neurosensorielle soit diagnostiquée dans les premières semaines.

Sur les 1 200 enfants qui ont reçu un implant cochléaire à l'université médicale de Hanovre depuis 1984, 26 ont été implantés avant l'âge de 1 an après 1992 et 20 avant l'âge de 2 ans. Tous les enfants n'ont pas bénéficié d'appareillages d'aides auditives pendant la période d'essai précédant leur implantation. Les préconditions anesthésiques et chirurgicales ne posent plus de contre-indications pour une implantation pendant les 12 premiers mois de vie. Cependant la procédure audiolgique précédant l'intervention comporte à Hanovre une EcochG et dans les cas difficiles un ABR électrique. TROTZ après cette batterie complète de tests, il est nécessaire d'utiliser l'imagerie fonctionnelle comme la tomographie à émission de positrons ou l'imagerie par résonance magnétique. Maintenant, nous avons aussi des expériences positives avec le PET avec anesthésie complète.

L'appareillage de processeur de parole est également sans complication chez les enfants de moins d'un an. Avant la fin de la première phase de réhabilitation (une semaine), tous les enfants avaient accepté le processeur de parole et avaient commencé à avoir des sensations auditives. Comparé à des enfants implantés après 3 ans, une dynamique surprenante dans le développement auditif et langagier était observable.

Dr Anke LESINSKI-SCHIEDAT
Department of Otolaryngology,
University of Hannover
(Chair: T. Lenarz, MD PhD),
Germany - 30625 Hannover
E-mail : Dr-Lesinski@Schiedat.de

Recent Publications

Lesinski-Schiedat, A., Frohne, C., Hemmanouil, I., Battmer, R.D. Lenarz, T (2001) : Funktionelle Taubheit bei perisynaptischer Audiopathie - Isolierte Störung der inneren Haarzellen. *Laryngo-Rhino-Otol* 80: 601 - 604.

Lesinski-Schiedat, A., Lenarz, T. (2002) : Cochlea-Implantat Versorgung bei Kindern. HÖREN HEUTE.- *Periodikum zur Audiologie in Forschung und Praxis*.

Lenarz, T., Moshrefi, M., Matthies, C., Frohne, C., Lesinski-Schiedat, A., Illg, A., Rost, U., Battmer, R.D., Samii, M. (2001): Auditory Brainstem Implant: Part I. Auditory Performance and its evolution over time. *Otology & Neurotology* 22:823 - 833.

Schulze-Gattermann, H., Illg, A., Schönermark, M., Lesinski-Schiedat, A., Lenarz, T.: Kosten-Nutzen-Analyse der Cochlea Implantation bei Kindern. *Laryngo-Rhino-Otology submitted* (2001)

Schulze-Gattermann, H., Illg, A., Schönermark, M., Lenarz, T., Lesinski-Schiedat, A.: Cost- Benefit analysis of pediatric cochlear implantation - german experience. *Otology & Neurotology submitted* (2001)

Schulze-Gattermann, H., Illg, A., Schoenermark, M., Lenarz, T., Lesinski-Schiedat, A. (2002): Cost-benefit analysis of pediatric cochlear implantation - the experience of the Medical University of Hannover. Cochlear Implantation : Cost creating or cost saving ?, Proceedings of a conference on health technology assessment, published by Hughes associates. Oxford.

Paediatric Cochlear Implantation - meeting the challenges of universal neonatal hearing screening.*

The implementation of universal neonatal hearing screening (UNHS) programmes in presents health-care professionals from many disciplines with an array of challenges and opportunities. Prior to the advent of UNHS the mean age of children at diagnosis of permanent hearing loss ranged from 2 - 3 years. Where UNHS has been successfully implemented, the age at identification has been drastically reduced, typically to the first 3 months of life. Thus, cochlear implant programmes of the future will be presented with children for consideration of cochlear implantation at ages that are much lower than has been the case up to now.

The first challenge will be to obtain a definitive diagnosis of profound deafness in the young infant. Cochlear implantation is an invasive procedure which will typically cause the loss of any unsuspected auditory function, should it inadvertently exist in an ear being implanted. Thus, the certainty with which definitive diagnosis will need to be made will be much greater than in the past. Thus, the validity of audiological measures that apply to this age group will need to be critically appraised. The need to optimise hearing fitting in the very young is likely to remain a prerequisite for cochlear implantation and considerable skills and experience will be needed to run an effective hearing aid trial in this age group. The outcome measures of such a trial and their validation will also need to be examined to ensure decisions to proceed with cochlear implantation are indeed well founded. Minimising the implant surgical procedure to make it safe for young infants and render it less psychologically traumatic for parents and carers will also be necessary. The manner in which infants can be optimally programmed needs to be determined and valid outcome measures that are age and developmentally appropriate need to be designed and implemented for this new category of patient.

Published evidence suggests that early implantation is better than late. However, evidence is lacking to say that earliest implantation is best and for this time-sequential measures of outcome, especially of life quality, will need to be undertaken. Nor should the potential disbenefits of very early implantation be ignored.

* English version available on www.acfos.org

Pr Gerard M. O'DONOGHUE,
Queen's Medical Centre,
University Hospital,
Nottingham, UK.
E-mail : G.O'Donoghue@nottingham.ac.uk

Les défis posés par l'incidence du dépistage néonatal systématique de la surdité et l'implantation cochléaire pédiatrique

Gerard O'Donoghue

Traduit de l'anglais à partir de la transcription de l'intervention orale

C'est pour moi un grand plaisir d'être ici et je remercie ACFO de m'avoir invité à participer à cette rencontre pluridisciplinaire.

Je vais vous parler des défis que nous pose le dépistage néonatal systématique sur la pratique de l'implantation cochléaire. Les questions à aborder sont nombreuses : le diagnostic et ses incertitudes, les essais d'appareillage, la gestion des attentes des parents, des risques médicaux, l'éducation et de la formation et enfin l'égalité des chances. Je conclurai en pointant des pratiques professionnelles qui me semblent dépassées.

Les preuves : nos pratiques médicales sont basés sur des preuves. Ce n'est pas l'opinion qui doit décider de nos choix, ce sont des faits. Quels sont-ils ? Faut-il vraiment intervenir de façon précoce ? Ya-t-il une preuve scientifique qui le démontre ?

Un exemple frappant est fourni par l'équipe de Christine Yoshinaga-Itano (*Pediatrics* 1998 ; 102 : 1161-71). Elle a divisé des enfants en deux groupes : ceux qui sont identifiés avant 6 mois et qui ont bénéficié d'une intervention précoce (moins de 2 mois après le diagnostic) et ceux qui ont été identifiés après 6 mois. Elle a observé l'acquisition du langage.

Ceux qui ont été pris en charge avant six mois ont développé un langage normal

alors que ceux qui l'ont été après 6 mois ont moins de compétences langagières, aussi bien en réception qu'en expression.

Il semblerait donc que l'intervention précoce soit meilleure. Cela veut-il dire qu'il vaut mieux faire une implantation très précoce plutôt que plus tardive ? On ne peut pas conclure ainsi. Ce que l'on peut dire, c'est que ce qui est important c'est le dépistage et l'intervention en matière de communication. Les enfants dans l'enquête que je cite n'ont pas été implantés, mais ceux qui ont été dépistés plus tôt ont de meilleures compétences langagières. Nous n'avons pas assez de recul pour dire que l'implantation précoce donne vraiment de meilleurs résultats que l'implantation tardive.

Nous avons fait une étude prospective sur un groupe d'enfants que nous avons suivis pendant cinq ans. Les résultats semblent meilleurs avec les implantations précoces mais il y a beaucoup de facteurs qui déterminent le résultat. Il est très difficile d'étudier les résultats d'une intervention chez un enfant très jeune et de déterminer ce qui dépend de l'âge de l'implantation et des autres paramètres.

Selon la littérature, il semblerait que l'implantation précoce soit plus efficace. Faut-il en conclure qu'elle doit être la plus précoce possible ? Quels sont les faits, les preuves scientifiques qui

nous le démontrent ? Il n'y en a pas. Aucune étude ne démontre que l'implantation lors de la première année de vie est meilleure qu'une implantation dans la deuxième année.

Abordons maintenant la question des incertitudes au niveau du diagnostic. C'est une question essentielle car nous ne devons pas oublier que l'implantation cochléaire n'est pas l'équivalent d'un appareillage. C'est une intervention chirurgicale, invasive, il y a un risque de perte irréversible de la fonction cochléaire dans l'oreille implantée. Si on met un implant chez un nourrisson qui aurait pu entendre, on ne peut pas dire qu'on lui a rendu un grand service.

Nous devons affiner les méthodes de tests comportementaux et voir comment elles peuvent être appliquées aux nourrissons, et ne pas sous-estimer les nombreuses limites qu'il peut y avoir pour établir le diagnostic. Il y a un excellent ouvrage en France, écrit par Monique Delaroche : "Audiométrie comportementale". Il faut espérer qu'il soit traduit en anglais, car on a tendance à oublier ces compétences qui restent essentielles pour le diagnostic, mais aussi pour la programmation de l'appareillage du très jeune enfant qui doit être très fine.

Les tests électrophysiologiques sont importants, le Pr Hall en a parlé, mais il y a aussi des contraintes qu'il faut

prendre en compte. Il y a toujours complémentarité entre les tests comportementaux et les tests électrophysiologiques. Il faut toujours garder une capacité de doute devant les résultats et les mettre en question.

Le dernier élément de diagnostic va concerner l'évaluation des capacités cognitives et langagières. Mais comment faire avec un très jeune enfant. L'évaluation est pratiquement impossible, d'où la prudence quand on envisage une implantation.

Parlons maintenant des essais d'appareillage classique. Cela paraît a priori très simple. On appareille l'enfant et on observe les résultats. Mais ce n'est pas si simple.

Quel type d'appareil va-t-on choisir ? Va-t-on mettre une ou deux prothèses ? Comment savoir si l'appareillage est vraiment utilisé à la maison (l'enfant vient nous voir avec son appareil mais le porte-t-il régulièrement ?), marche-t-il, est-il bien réglé ? Comment savoir ce qu'entend le nourrisson ?

Nous n'avons pas - et un audiologiste sérieux le reconnaîtra - de mesures validées pour juger de l'efficacité de l'appareillage chez le nourrisson. Et qui va juger de l'efficacité : le prothésiste, l'orthophoniste, le médecin ORL, les parents ? Selon quels critères ?

Parlons maintenant des attentes des parents, comment les gérer ? Les attentes parentales ont changé. On peut maintenant diagnostiquer la perte auditive avant même que les parents s'en soient rendus compte, qu'ils aient le moindre doute (auparavant il y avait d'abord un doute et les tests venaient confirmer ce doute). Ceci induit des attitudes très différentes, il peut y avoir rejet total du diagnostic, de la surdité, par les parents qui vont demander l'implantation pour retrouver un enfant "normal", mythe entretenu par un certain nombre d'équipes qui laissent

entendre que "l'implantation précoce va tout faire, votre enfant redeviendra normal". Nous devons nous sentir très responsables de l'information que nous donnons aux parents à un moment où ils sont très vulnérables, très fragiles. Quelquefois ils pensent que l'implant va "guérir" la surdité mais surtout certains parents sont tellement obsédés par l'implantation qu'ils en négligent de communiquer efficacement avec leur enfant. Il est donc essentiel, quand des parents envisagent une implantation, de les conseiller judicieusement, sinon cela peut aboutir à des effets très néfastes pour le développement cognitif et langagier de l'enfant.

Il ne faudra jamais omettre de signaler les risques de ces implantations : l'anesthésie pédiatrique d'un nourrisson n'est pas anodine. La co-morbidité doit aussi être prise en compte, c'est-à-dire que l'enfant peut très bien avoir, lors de l'intervention, une autre maladie que l'on n'a pas pu déceler (c'est le problème de la méningite).

Il y a lieu de rechercher les gestes chirurgicaux les moins invasifs possible. A Nottingham, nous pratiquons l'implantation en ambulatoire, l'enfant peut retourner à l'école le jour suivant, on ne voit rien. Cela réduit l'impact psychologique de la chirurgie sur la psychologie de l'enfant, sur les parents, sur son entourage. C'est très important.

Dans le domaine de l'éducation et de la formation, nous nous trouvons face à de nouveaux défis. Nos clients sont maintenant des bébés. Les professionnels de la surdité n'avaient pas l'habitude de travailler avec des bébés. Il faut les former.

Les enfants ne vivent pas dans des cliniques, ils sont dans des maisons, avec leurs parents, leurs frères et sœurs. Il faut savoir comment gérer ce nourrisson, ce petit enfant et ses besoins. Et surtout les grands spécialistes qui jouent le rôle le plus important et qui ont

besoin de formation, ce sont les parents. Ma collègue Sue Archbold vous en parlera.

Je terminerai en parlant de l'égalité des chances. C'est la pauvreté qui fait la discrimination.

La non égalité d'accès aux services a été documentée par l'OMS, avec notamment la pauvreté des enfants dans le monde entier. Le Mexique est tout en bas de l'échelle, mais aux Etats-Unis, le pays le plus riche du monde, un enfant sur cinq vit sous le seuil de pauvreté. Le Royaume Uni n'est pas très loin non plus, en France c'est mieux mais les chiffres sont tout de même élevés pour des pays riches. Quand on élabore des services, il faut que les enfants les plus défavorisés, les plus vulnérables y aient accès. Nous devons prendre en compte quand nous concevons nos services les besoins des enfants défavorisés pour qu'ils aient accès à notre expertise. Ce sont des enfants qui, dans les équipes d'implantation, vont prendre beaucoup de votre temps mais qui sont très importants.

En conclusion, je voudrais que nous nous interrogeons sur nos pratiques qui me paraissent parfois complètement dépassées. Quel est souvent l'itinéraire du malade ?

Le dépistage a lieu dans un hôpital, par le professionnel A.

Il est re-testé par le professionnel B dans un 2^e service diagnostique.

Puis il voit un audiologiste, dans un 3^e hôpital, jamais le même.

Tests objectifs : nouveau spécialiste, nouvelle institution.

Appareillage : prothésiste, autre lieu.

Il reste l'orthophoniste, l'ORL, le psychologue, le généticien (c'est important), le pédiatre, l'ophtalmologiste

(important aussi), chacun dans un endroit différent.

On en arrive à 12 cabinets, et ceci dans les tous premiers mois de la vie de l'enfant. Les parents deviennent fous, d'autant qu'on leur conseillera aussi d'aller voir les associations de sourds pour savoir ce qu'est la culture des sourds.

Est-ce que les professionnels communiquent entre eux ? Surtout pas.

Est-ce qu'ils se contredisent ? Tout le temps.

Chacun fait son solo dans son coin et il est très bon. Alors qu'il faudrait travailler comme un orchestre. On ne va pas dans un concert pour entendre le piano d'un côté, le violon de l'autre. On veut que l'ensemble soit cohérent, harmonieux. Les parents ont besoin d'une approche cohérente.

Nous devons, nous les professionnels de l'audition, réinventer notre manière de travailler et laisser tomber des pratiques qui ont plus à voir avec nos propres intérêts qu'avec ceux des enfants et de leur famille.

Nous devons, les chirurgiens et les autres, être des facilitateurs, certainement pas des dictateurs. Nous sommes là pour aider, pas pour dicter. La prise en charge doit se faire au sein d'une équipe. Nous devons faire de la recherche et aussi de la vérification de nos recherches et nos pratiques. Le pouvoir doit changer de main, il doit passer aux mains des parents qui sont ceux qui comprennent les vrais besoins de leur enfant qui est sourd. ◆

Questions aux intervenants

Pr. Bernard Fraysse

Merci pour cette brillante communication à la fois philosophique, sociologique, médicale, éthique. Votre conclusion qui est celle d'apparaître comme un chef d'orchestre avec la nécessité d'une meilleure union et une meilleure intégration me paraît adéquate.

Josette Chalude

Je voudrais qu'on n'oublie pas l'émotion. J'ai été très touchée par l'intervention du Pr O'Donoghue. Je me demandais s'il faudrait perpétuellement vivre dans la controverse, dans le non-dit. Faire trois pas en avant et deux pas en arrière. Je remercie le Pr O Donoghue. Il y a longtemps que je voudrais m'exprimer comme il vient de le faire. Depuis des années, je suis dans cet état d'esprit où je voudrais pouvoir dire et je n'ai plus la possibilité de dire parce que les controverses et les conflits sont tels qu'on ne peut plus avancer. Je le remercie encore et je remercie l'Angleterre de nous l'avoir envoyé !

Gerard O'Donoghue

Je vous remercie. En fait je suis irlandais. Je vous signale que c'est l'irlandais Sir William Wilde, le père d'Oscar, qui a réalisé la première étude sur la génétique et l'épidémiologie de la surdité en 1857. Et je suis marié à une lyonnaise.

Yves Prud'homme (Chambéry)

Je suis sourd et je suis donc contre l'implant et contre le pouvoir médical aussi. Je m'en excuse. Mais j'ai été très touché par la conférence du Pr O'Donoghue, c'est la première fois que j'en-

tends un médecin parler ainsi. Je suis cent pour cent d'accord avec ce qu'a dit le Pr O'Donoghue et avec ce qu'a dit Mme Chalude. Je préférerais qu'on discute, qu'il y ait un vrai échange en équipe. J'ai une question par rapport au bébé : est-ce qu'on sait ce qui se passe par rapport au langage ? Est-ce qu'il y a un changement par rapport à la dysphasie chez les enfants implantés ?

Bernard Fraysse

Il n'y a pas de preuve statistique formelle sur l'implantation précoce. Tout le monde a donné un sentiment de réserve. Votre question est bien l'impact de l'implantation sur le développement cortical, et plus particulièrement sur la dysphasie ?

Natalie Loundon

On sait que chez un enfant entendant il y a un développement spontané, une activation par la voie auditive, des aires qui vont se développer ensuite sur le langage, dès la naissance, mais qui se structurent entre 7-8 mois et 12 mois de façon prédominante. L'absence de stimulation de ces aires par la voie auditive en raison d'une surdité, ne va pas permettre la mise en place de façon spontanée naturelle à ce moment là. Ce que nous ne savons pas exactement c'est ce qui se passe pour les enfants sourds qu'on réhabilite de façon décalée par rapport à l'âge normal. On ne sait pas si la récupération ou si la réhabilitation de la voie auditive va mettre en place de façon similaire, mais décalée, ces mêmes structures ou si

d'autres structures vont se mettre en place en faisceau autour. C'est en cours d'étude, on ne peut pas prouver à l'heure actuelle que l'implant va réhabiliter de façon similaire les structures de mise en place de la langue chez les enfants qui ont eu une réhabilitation après 18 mois, 2 ans.

Par rapport à la dysphasie, il peut y avoir chez les enfants entendants ou chez des enfants qui ont une surdité moyenne ou sévère, des problèmes de dysphasie. Un appareillage précoce de bonne qualité chez ces enfants sourds ne va pas gommer le problème de dysphasie. La rééducation doit être celle de la surdité et prendre en compte la dysphasie par ailleurs. On n'empêche pas la dysphasie en réhabilitant la voie auditive.

Par contre chez des enfants sourds profonds pour lesquels le retard de langage ne permet pas le diagnostic précoce de dysphasie, l'implant permet de détecter plus tôt des problèmes de dysphasie et de mettre en place des rééducations spécifiques. On s'attend à des résultats sur le langage qui ne viennent pas et on se rend compte qu'il a des problèmes de dysphasie. L'implant ne va pas réhabiliter la dysphasie, mais le fait de réhabiliter la voie auditive va permettre de donner des outils supplémentaires à ces enfants dysphasiques.

Anke Lesinski (Hanovre)

D'après notre expérience de TEP, on peut dire que pour les patients sourds prélinguaux il y a une concurrence dans

les zones corticales entre la communication orale avec l'implant cochléaire et le langage des signes. Ces deux langues sont en compétition pour les mêmes régions corticales auditives et d'après ces expériences on s'attend à ce que les zones corticales du langage des signes après la communication orale par la suite, occuperont une autre région corticale.

Question à Mme Calmels

J'aimerais connaître le nombre d'enfants dont vous avez étudié le mode de communication sur les résultats. Quel est le nombre d'enfants qui utilisaient le LPC, le français signé, le Borel...

Marie-Noëlle Calmels

La majorité des enfants avaient un mode de communication avec LPC. Sur un total de 95 enfants, près des deux tiers utilisaient le LPC, un tiers en oral pur, un cinquième en français signé.

Question à N. Loundon

Pour l'implantation au-delà de quatre ans, vous avez dit qu'il fallait considérer le niveau de langage. Prenez-vous en compte uniquement des enfants exposés au LPC ou indifféremment des enfants ayant un bon niveau de langage sans LPC ?

N. Loundon

Pour les enfants après 5 ans, tous les modes de communication de type oral de bonne qualité sont un bon pronostic. Cela veut dire qu'un enfant qui est dans le signe pur, qui n'a pas eu d'imprégnation orale, a priori tirera moins de bénéfice de l'implant.

Question à A. Lesinski

Je suis choquée d'entendre que la langue des signes empêche l'enfant d'oraliser. J'enseigne la langue des signes et je m'occupe aussi d'enfants implantés. Je vous assure que même les enfants implantés arrivent à progresser grâce et avec la langue des signes.

A. Lesinski

Peut-être que me suis-je mal exprimée. Dans ce groupe d'études, c'était des patients qui étaient soit uniquement dans la langue des signes, soit uniquement oralisés. Et nous avons les mêmes expériences que vous-même à savoir que nous avons déjà implanté des enfants qui sont bons en LS, qui ont des parents sourds, et qui ont développé une communication orale très bonne. A l'inverse des patients bien oralisés et implantés peuvent développer la langue des signes.

Mais lorsque vous avez la langue des signes isolée, il y a une étude qui montre qu'il y a concurrence entre ces zones corticales.

Yves Jeunesse à A. Lesinski

Quelle explication pouvez-vous donner à la détérioration des résultats des enfants qui ont été implantés tardivement ? Vous aviez une courbe où les résultats augmentaient et à un moment donné il y avait une détérioration.

Une petite remarque au sujet de l'orchestre dont a parlé G. O'Donoghue. Ce qui est à craindre à mon avis n'est pas le trop plein de solistes de talent mais la surabondance de chefs d'orchestre...

A. Lesinski

Ce n'est pas une vraie détérioration des résultats, c'est une réduction des chiffres. Ce n'est pas statistiquement significatif. Nous pensons que nous arriverons au bout de trois ans à un plafond, pas une détérioration. ♦

Digital hearing aids and implantation

The first part of the paper explains the advantages and possible limits of digital hearing aids. The second part looks at the question, when a cochlear implant (CI) has been made, of whether a hearing aid should be worn in the other ear, and at the use of high frequency (HF) equipment.

Digital aids offer flexible, multiple adjustments which makes them easier to adapt to patients' real needs, and upgradeability that takes patients' capacities into account, as the amount of information processed is gradually increased so as not to saturate their learning capacities.

The limits of digital equipment are in fact linked to the quality of the inner ear, which determines whether or not an implant is indicated.

However, it is absolutely vital to fit hearing aids to young babies in the traditional way during screening. Even in the case of group 3 profound deafness, stimulation by super power behind the ear (BTE) hearing aids can lead to maturation, even if this is incomplete and an implant is still necessary.

Although CI provide new information, all other complementary aids should still be used. To begin with, no contraindication should be given for hearing aids worn in the other ear. Their effectiveness will depend on the residual hearing capacities and on previous use. Success is only possible if the hearing aid is worn on a very regular basis and is adjusted progressively as and when there is an increase in the use of the CI.

In a noisy environment, the best solution for improving the signal/noise ratio is still HF equipment, which offers a special link between the patient with CI and the person being spoken to. Implant manufacturers have made great improvements to their equipment so that a microprocessor can now be easily connected directly via an audio plug in the CI.

M. Eric BIZAGUET
L.C.A.
20 rue Thérèse
75001 Paris
Tél. 01 42 96 87 70
E-mail : lcabizaguet@aol.com

La prothèse auditive numérique et l'implantation

Eric Bizaguet

Les nouvelles technologies utilisées dans les prothèses auditives numériques offrent des possibilités de plus en plus grandes de réhabiliter les déficiences auditives et il serait aujourd'hui illogique de se passer de cette technologie et de penser à adapter une prothèse auditive analogique en dehors d'une notion de coût.

Mais on peut se poser la question de savoir si cette technologie permet de repousser la limite d'indication de l'implant cochléaire.

La première partie de cet exposé sera de définir ce qu'apporte une aide auditive numérique en décrivant ses avantages et éventuellement ses limites. Dans une deuxième partie, la décision d'implanter ayant été posée, on se posera la question de la conservation de la prothèse auditive contrôlée et de l'utilisation du matériel HF sur l'implant.

I - La prothèse auditive numérique

De l'extérieur, rien ne distingue réellement un appareil analogique d'une aide auditive numérique. Le principe de base est le même : capter par un transducteur d'entrée le signal sonore, le transformer en fonction des caractéristiques de la perte auditive et des besoins du patient par un amplificateur (numérique ou analogique) et le restituer dans le conduit auditif du patient à l'aide d'un transducteur de sortie.

La grande différence consiste en une transformation de l'énergie en série de chiffres binaires par un convertisseur analogique digital. Cette transformation est rendue obligatoire car le microprocesseur ne peut travailler qu'avec les valeurs binaires 0 et 1. Cette suite de valeurs binaires est ensuite traitée par un algorithme mathématique (programme informatique contenant des ensembles d'opérations mathématiques). Le nombre d'opérations effectuées augmente de façon rapide, passant de 300 millions d'opérations à la seconde en 1996 à près d'un milliard pour les technologies les plus récentes.

À ce niveau, toutes les opérations mathématiques sont théoriquement possibles. Les traitements présents dans l'ancienne génération d'aides auditives sont facilement reproductibles par les algorithmes informatiques, ce qui sous-entend que l'appareil numérique peut remplacer sans difficulté l'appareil analogique, alors que le contraire n'est pas possible.

Pour l'utilisateur d'un appareil auditif, il est impossible de savoir en première approximation si la prothèse auditive utilisée est une prothèse digitale, une prothèse analogique, ou une prothèse hybride.

II - Avantage des aides auditives numériques

2.1. Souplesse de réglage

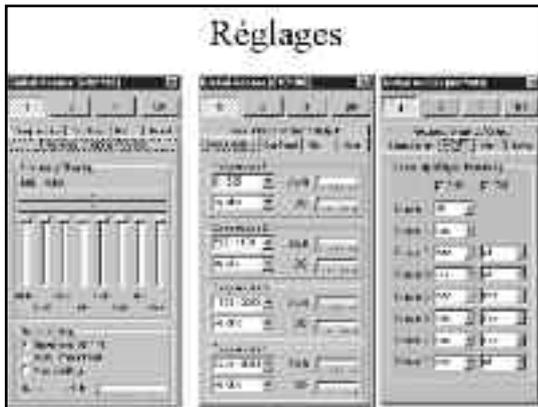
Que de chemin parcouru depuis les prothèses auditives analogiques des années 70. À cette époque, le nombre de réglage permettant de modifier l'amplification pour l'adapter aux besoins du patient était très limité, voire inexistant. Le patient devait davantage s'adapter à son appareil que le contraire.

Avec le numérique, la souplesse de réglage est sans commune mesure, le nombre de choix de courbes de réponses différentes passant de quelques centaines à plusieurs millions. Et ce n'est que le début puisque le nombre de réglages augmentant de façon considérable avec le numérique, le nombre actuel de choix se compte en centaines de millions.

Choisir parmi un tel nombre la correction idéale peut sembler une tâche insurmontable. Il n'en est rien puisque cette recherche se fait suivant le modèle d'un arbre de décision, où chaque étape permet de lever un nombre important de possibilités.

Toutes les formes de courbe de perte auditive deviennent théoriquement traitables puisque le gain en fonction de la fréquence devient de plus en plus évolutif. Certaines surdités,

anciennement récusées avec l'ancienne technologie, peuvent aujourd'hui être prises en charge du fait de cette souplesse. Le fait de posséder une grande adaptabilité de réglage permet de suivre actuellement les besoins du déficient auditif pour l'ensemble de sa courbe auditive alors que par le passé des compromis étaient nécessaires, obligeant à un choix constant entre sous correction ou sur correction de zones adjacentes. Il existe aujourd'hui des capacités de choix d'amplification dans 16 canaux indépendants, ce qui nous donne une capacité plus grande que le relevé de nos propres seuils d'audiométrie, rendant obligatoire à court terme une évolution



notre relevé de seuils.

Légende : l'augmentation du nombre de canaux d'égalisation, au fur et à mesure de l'évolution de la technologie, rend possible théoriquement une adaptation précise de l'appareil au choix idéal.

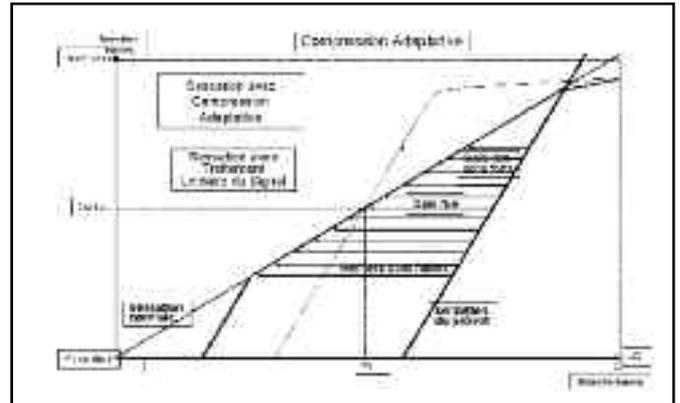
2.2. Évolutivité des réglages

Cette même souplesse de réglage autorise également une progressivité dans l'adaptation de l'aide auditive. Cet élément représente un changement capital dans l'adaptation prothétique, car il a changé la facilité d'adaptation du patient à l'appareillage. Dans les surdités congénitales, la multiplicité des réglages permet aussi d'augmenter progressivement le nombre d'informations traitées de façon à ne pas saturer

les capacités d'apprentissage du patient. Par exemple, l'élargissement de la bande passante est parfois mal toléré initialement en raison de la nouveauté de l'information perçue alors qu'elle sera utile ultérieurement, ce qui n'est pas le cas des surdités acquises qui possèdent en mémoire centrale cette information.

Cette progressivité permet à court terme au patient de s'habituer graduellement à l'environnement sonore et pourtant sur le long terme d'obtenir le meilleur rapport résultat confort. Cette mise en place graduelle est facilitée par le numérique dont l'indépendance des canaux permet de modifier progressivement le timbre de l'amplification en fonction des capacités d'apprentissage du patient.

2.3. Traitement du signal



► Compression multi-canaux

La compression correspond à une modification du gain en fonction de l'intensité du signal capté, ce qui permet de lutter contre les inconforts aux bruits forts liés au recrutement qui entraîne un traitement non linéaire de l'oreille atteinte, l'élévation subjective de la perception étant plus grande que l'élévation réelle du signal entendu. L'avantage de la compression multi-canaux est ici évident. Le recrutement étant différent en fonction de la fréquence et de l'intensité du signal, le facteur de compression et le niveau de déclenchement étant indépendant canal par canal, cette compression restitue une dynamique relativement proche de celle d'un entendant pour la zone conversationnelle.

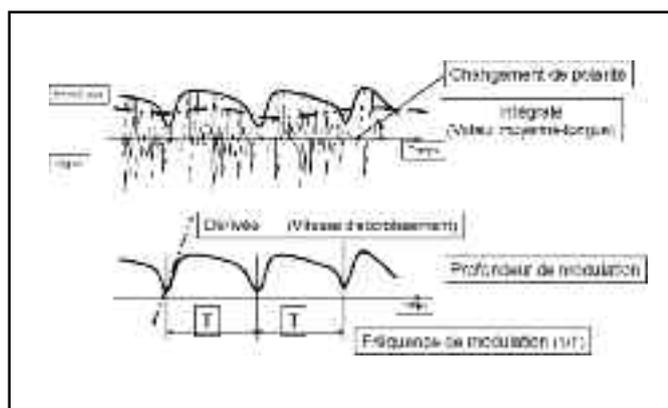
Légende : l'analyse de l'intensité captée par le microphone modifie la valeur du gain d'un canal donné et place le maximum d'information dans la zone où la discrimination présente la meilleure qualité.

Il faut cependant se méfier des biais de mesure que représente le relevé des seuils auditifs avec appareils auditifs à compression active. Si on regarde avec attention les seuils liminaires relevés avec appareils, on voit une amélioration de 10 à 20 dB dans les dix dernières années pour un patient

donné, ce qui permet la captation et donc l'analyse de signaux de plus faible intensité. Mais en analysant de plus près, on se rend compte que les valeurs d'amplification effectives pour le niveau de la voix moyenne sont restées identiques, ce qui semble logique puisque le choix de l'audioprothésiste reste de placer le niveau de la voix moyenne au niveau où la qualité est la meilleure et cette intensité n'a pas de raison de changer. Le compromis est pourtant intéressant car il existe un renforcement de certains traits pertinents de parole sans toutefois créer davantage de risque d'inconfort.

► Reconnaissance de bruits

La plainte la plus répétitive des patients concerne l'intelligibilité en milieu bruyant, allant jusqu'à laisser entendre que l'appareil amplifie davantage les bruits que la voix. Il n'en est



évidemment rien et la cause réelle de cette sensation est que la dégradation de la qualité de l'oreille interne a un impact plus grand sur la parole que sur les bruits, fait aggravé dans le cas des surdités congénitales.

Jusqu'au numérique, le bruit et la voix subissaient le même sort, laissant le cerveau traiter à lui seul l'extraction de la parole du fond sonore. Le numérique a ouvert la porte à un traitement différent des deux types de signaux sonores. Basé sur des caractéristiques statistiques différentes du bruit et de la parole, le traitement du signal devient possible, tout en ne pouvant, dans les connaissances et les possibilités actuelles, être totalement efficace.

Légende : l'amplification dans un canal donné dépend de la nature du signal analysé dans ce canal, l'amplification d'éléments de voix n'étant plus grande que lorsque du bruit est dépiété.

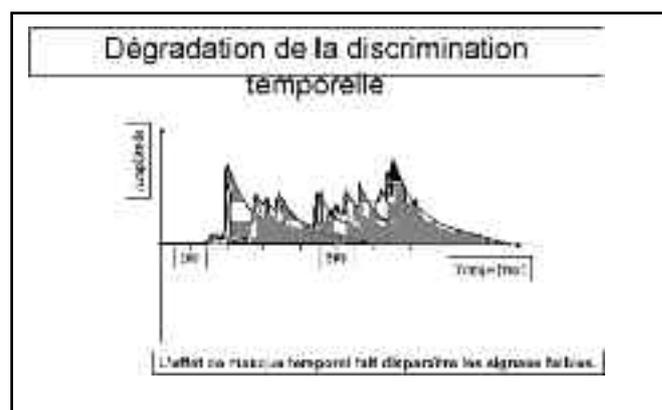
Le traitement des bruits se fait sur la reconnaissance du signal présent dans différents canaux indépendants (analyse de la variation de la courbe d'enveloppe, de la périodicité

dans chaque canal, de la tangente de variation, de la profondeur de la modulation, nombre de changements de polarité). Si dans un canal donné, le bruit est plus fort que la voix, le gain de ce canal est diminué de façon à améliorer le rapport signal bruit, éliminant ainsi partiellement l'effet de masque. Le bruit ne sera pas totalement éliminé parce que le bruit véhicule également une information. De plus, toute modification rapide du signal réactive l'amplification, permettant toujours une analyse de l'environnement. Le réglage de ce traitement du signal sera d'ailleurs différent pour un enfant ou un adulte puisque dans la première phase de son éducation auditive, le bruit pour l'enfant est aussi important que la parole.

Le système est en théorie parfait, mais la peur de perdre des informations de parole fait que le traitement du signal laisse encore passer une grande quantité de bruits perturbants ; L'amélioration de compréhension en milieu bruyant existe pourtant, mais reste faible. Par contre, le confort en milieu bruyant s'en trouve nettement amélioré.

► Amélioration de l'émergence de traits pertinents de parole

L'évolution la plus attendue est la possibilité d'augmenter artificiellement certaines informations de parole. En effet, du fait des distorsions accompagnant la surdité, on constate que la simple amplification des signaux reste insuffisante pour l'analyse, voire la perception d'éléments brefs comme le sont les consonnes explosives. Grâce à la technologie numérique, la



reconnaissance des caractéristiques de ces phonèmes permet de modifier spécifiquement l'amplification pour ce type de signal, assurant ainsi son émergence dans le fond sonore vocal.

Cette amélioration est particulièrement importante puisqu'elle commence à prendre en compte le traitement de la dégradation de la discrimination temporelle chez le sourd. Quand un bruit s'arrête, la sensation auditive s'arrête rapidement chez l'entendant. Plus la surdité est importante et

plus la réverbération existe chez le sourd. Après une voyelle, il existe donc un risque de masquage de la consonne explosive faible qui suit ; le traitement du signal permet ici de renforcer les variations rapides suivant un bruit long.

Légende : le traitement du signal permet de renforcer certaines informations temporelles et traite donc partiellement les distorsions de l'analyse du temps

2.4. Amélioration liée à la technique numérique

En dehors de ces améliorations importantes liées à la souplesse des réglages permettant une adaptation plus proche des besoins réels et une évolutivité tenant compte des capacités du patient et du traitement des bruits, on retrouve d'autres avantages de la technique numérique.

Le traitement anti-larsen diminue le sifflement perçu en cas de captation par le microphone du signal émis par l'écouteur. Ce traitement permet de laisser davantage ouvert le conduit auditif externe, ce qui diminue l'effet d'occlusion, ou de mettre en place un gain supérieur à ce qui serait possible en absence de ce traitement. Cette augmentation du gain peut être utilisée dans le cas des surdités profondes pour améliorer la perception de signaux de faible intensité et permettre ainsi une amélioration de la quantité d'information par rapport à la technique analogique.

La technologie numérique autorise l'utilisation du téléphone portable, ce qui était impossible avec la technique analogique qui saturait l'écouteur et empêchait la transmission de l'information.

La possibilité de choix par le patient utilisant le numérique entre plusieurs programmes dédiés à des ambiances sonores spécifiques permet d'améliorer le rapport signal/bruit dans ces milieux et donne des capacités d'intelligibilité inégalées à ce jour. Cette multiprogrammation est particulièrement utile chez des patients ayant des capacités de discrimination temporelles et fréquentielles dégradées.

Dans le cas des surdités congénitales où ces capacités sont atteintes, cette multiprogrammation est particulièrement efficace pour réduire les effets de masque des bruits ambiants, cette amélioration pouvant être potentialisée par la possibilité de mise en fonction sur l'un des programmes d'une captation directionnelle de l'information. Lors de l'utilisation d'un microphone directionnel, les signaux en provenance de l'avant sont privilégiés par rapport à la captation des signaux en provenance de l'arrière.

2.5. Limites du numérique

Quelle que soit la cause de la surdité et sa date d'apparition, la technique numérique améliore les capacités auditives du patient et est d'ailleurs plébiscitée par près de 100 % des utilisateurs, le seul problème empêchant qu'elle soit la seule utilisée en étant un coût financier supérieur. Il n'en reste pas moins que la qualité intrinsèque de l'oreille interne ne pourra jamais être entièrement réhabilitée.

La vraie limite du numérique est la limite de l'oreille interne car on peut améliorer sans cesse la qualité du message présentée en sortie de l'appareil, il n'en demeure pas moins que le signal va traverser l'oreille interne. Ce passage dans l'organe de Corti, du fait des distorsions présentes à ce niveau, va transmettre pour analyse au cerveau un signal déformé



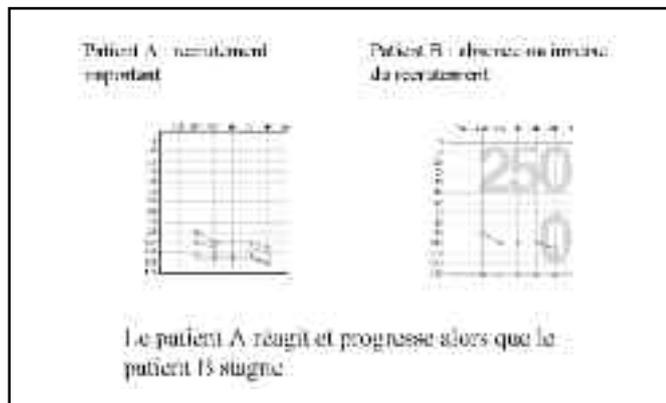
par rapport à celui que percevrait un entendant.

Il est évidemment possible de corriger certaines distorsions comme le recrutement, l'impact de certains effets de masque, de placer l'intensité de la voix dans la zone de meilleure qualité de l'oreille, d'améliorer par des expansions ou des compressions des informations temporelles de faible intensité, etc.

Mais l'ensemble des distorsions liées à la surdité de perception est trop important pour qu'un travail préparatoire par l'appareil puisse redonner une audition normale pour un patient. C'est d'ailleurs le point le plus important à signaler au patient dès le début de sa prise en charge.

Légende : cochlée endommagée : la qualité du signal perçue par le cerveau dépend évidemment de la transmission par les cellules de Corti ; Le fait qu'elles soient d'autant plus endommagées que la perte auditive est importante permet de comprendre les difficultés de compréhension pour les surdités profondes

Quelle que soit la qualité de l'appareil, un malentendant restera un malentendant, avec des possibilités apportées par l'aide auditive sans commune mesure, mais avec également la persistance d'une perte résiduelle. On peut rappeler que l'amélioration est très importante dans tous les milieux pour les surdités moyennes et légères, qu'elle est limitée aux milieux relativement silencieux pour les surdités sévères et que la correction n'est que partielle et reste insuffisante pour les surdités profondes, ce qui conduit à évoquer l'implantation cochléaire comme la solution théoriquement à adopter pour ces dernières.



Les distorsions doivent d'ailleurs être intégrées dans la réflexion sur l'indication de l'implantation. Dans les premières années, seul le seuil d'audition comptait pour fixer la limite de l'implantation. On intègre maintenant les distorsions de l'oreille interne. Comme nous l'avons vu précédemment, ce n'est plus le niveau du seuil avec appareils qui compte, mais l'utilisation que le patient en fait.

Pour un même seuil auditif avec et sans appareils, un patient peut correspondre à une démarche classique d'implantation alors que le second ne rentrera pas dans les critères actuels. L'élément clé de la décision se situe ici non au seuil, mais à un niveau supraliminaire.

Légende : le seuil liminaire d'audition est insuffisant pour déterminer l'indication d'une implantation. Deux patients A et B ayant un seuil liminaire identique n'auront pas les mêmes indications d'implant dans le temps.

Pour le patient A qui présente un recrutement important, objectivé par une dynamique pincée entre le seuil d'audition et le seuil de douleur, le niveau subjectif de confort est facilement atteint alors que pour le patient B le maximum subjectif d'intensité ressenti restera faible puisqu'il n'existe pas de distorsion d'intensité. Le patient A ayant une émergence d'intensité subjective importante par rapport à son seuil, réagira de façon claire lors d'un contrôle audiophonatoire et aura une vigilance active puisque le niveau central d'intensité nécessaire à l'apprentissage sera obtenu. Le patient B quant à lui n'aura jamais une émergence subjective suffisante pour mettre en place les premiers acquis et sera donc un candidat rapide à l'implant.

De cette première analyse, il ne faut pas conclure hâtivement. Bien que le patient A donne les premières années le change (réactivité à l'appel et aux bruits, conservation et renforcement de ses vocalises, compréhension des items tant que le vocabulaire reste faible, etc.), la place de l'implant peut s'imposer sur le moyen terme car l'existence du recrutement qui favorise les premiers acquis sera la cause des difficultés

dès que le langage évoluera. On voit donc que le recrutement peut être un ami initial et devenir un ennemi dans le temps.

Rappelons que le recrutement est lié à l'absence de cellules de Corti externes dont le rôle est d'amplifier les faibles sons. Or, ces cellules de Corti ont également pour rôle d'améliorer la qualité de perception de la fréquence et du temps. On peut donc en déduire que l'existence du recrutement est corrélée avec une mauvaise qualité d'analyse temporelle et fréquentielle des signaux sonores. D'où une indication dans le temps de l'implant si la mauvaise qualité de l'oreille conduit à un plafond incompatible avec la compréhension au sens large.

C'est donc la qualité de l'oreille interne qui conduit à l'indication ou non de l'implant.

III - L'implant cochléaire

Le but de ce chapitre n'est pas de justifier la place de l'implant et de rappeler ses résultats, mais de définir de façon



simple comment l'audioprothésiste peut le rendre plus efficace par l'utilisation de la prothèse auditive controlatérale et par la mise en place conjointe d'un matériel de liaison HF.

3.1. Limites de l'implant

L'interrogation des patients implantés concernant leur perception subjective avec l'implant montre que pour 80 % des implantés devenus sourds, la sensation est proche de ce qu'il ressentait auparavant. Certains ne voient pas de différence et ont une capacité de compréhension immédiate. Une patiente de 74 ans à l'implantation répétait le premier jour 80 % des mots qui étaient prononcés.

Légende : l'implant cochléaire va stimuler directement les terminaisons du nerf auditif en court-circuitant les cellules de Corti, responsables de la mauvaise qualité de discrimination de l'oreille interne.

Pourtant, l'information électrique délivrée par l'implant est fort différente de celle transmise par les liquides de l'oreille interne. Si cette affirmation est exacte au niveau de l'organe de Corti, elle devient plus limite au regard des influx nerveux qui partent de l'oreille interne.

On passe pourtant de 30 000 cellules de Corti à 15 à 22 électrodes. Dans les années 70, la simple comparaison de ces deux chiffres conduisait à mettre en doute l'efficacité de l'implant. On avait tout simplement oublié que la tonotopie (à chaque zone géographique de la cochlée correspond une zone fréquentielle) est respectée avec l'implant, que la réverbération mécanique de la cochlée qui empêche l'analyse temporelle n'existe pas en électrique et surtout que la compréhension du langage ne se fait pas en fonction de la perception des fréquences précises, mais dans des pavés de reconnaissance. Ce fait permet de comprendre pourquoi nous nous comprenons alors que nous ne parlons pas tous de la même façon.

Si on compare entendant et implanté, il est sûr que la qualité perçue par un entendant est sans contestation possible meilleure. Mais quand la comparaison a lieu entre un sourd profond et un implanté, ce n'est plus le cas.

La mauvaise qualité de l'oreille interne du sourd profond oblige à une amplification importante pour obtenir une perception, ce qui conduit à mettre en mouvement une portion très large de la cochlée et à faire rentrer en saturation les résonateurs qui déterminent la sélectivité fréquentielle. La qualité obtenue avec un implant est nettement meilleure puisque le signal électrique reste maximal à proximité de l'électrode active qui ne peut en théorie être stimulante pour une zone située à distance.

De même, cette forte amplification ne peut être atténuée à l'arrêt de la stimulation car ce sont les cellules de Corti externes qui ont ce rôle. Ce qui entraîne une rémanence de type réverbération lors de l'utilisation d'une prothèse auditive traditionnelle, alors que l'arrêt de la stimulation électrique est respecté avec l'implant. Cette capacité d'analyse du temps permet ainsi de différencier les consonnes explosives des constrictives, l'élément d'analyse étant la durée qui est respectée par l'implant.

Sans développer davantage, on peut ici reconnaître les principaux avantages de l'implant au niveau périphérique. On doit cependant être prudent dans les promesses faites à un futur implanté car la tonotopie peut ne pas être totalement respectée lors de la mise en place des électrodes et le mode de stimulation peut ne pas correspondre à celui mis en place avant l'apparition de la surdité chez le devenu sourd, ce qui peut conduire à une période plus ou moins longue de rééducation.

Pour conclure ce paragraphe de vulgarisation des limites de l'implant, on doit rappeler que la vraie limite de l'implant ne se trouve en général pas à un niveau périphérique, mais à un niveau central. L'existence d'un cortex prêt à recevoir l'in-

formation étant l'élément le plus important. Ceci renforce l'importance d'une prise en charge par l'implant de façon précoce aussi bien chez le devenu sourd que chez le congénital où l'urgence peut exister.

On trouve en effet une corrélation, hélas pas toujours constante, entre âge d'implantation et résultats prothétiques. Ce fait, connu depuis de nombreuses années dans le cadre de l'appareillage, est retrouvé avec l'implant. Pour être efficace, la stimulation doit être la plus précoce possible, les deux premières années étant les plus propices théoriquement à la mise en place des structures centrales de décodage.

C'est un des éléments importants à respecter lors de la prise en charge d'un nourrisson. L'appareillage par la technique traditionnelle est indispensable et obligatoire lors du dépistage. En effet, même en cas de surdité profonde catégorie 3 qui est une indication classique ultérieure d'implantation, la stimulation pré-implantation par des contours d'oreille surpuissants peut entraîner une maturation, même si celle-ci reste incomplète et débouche sur une implantation.

Certains parents, surinformés sur l'implant, pensent que l'étape prothèse auditive peut ne pas être nécessaire et ne font pas porter les appareils avec la régularité conseillée, ce qui peut être une erreur puisque dans certains cas. Alors que le dépistage et le diagnostic initial indiquent une surdité profonde, on a la surprise de voir apparaître des seuils auditifs qui font passer la surdité du statut de profonde à sévère, ce qui contre-indique l'implantation.

De plus, en cas d'implantation, les réglages sont nettement facilités si un travail d'éducation auditive a été réalisé et que le port des appareils a été régulier.

Cependant, bien que l'implantation apporte de nouvelles informations, on se doit de rappeler qu'un sourd implanté reste sourd et que toutes les aides complémentaires favorisant l'efficacité de l'implant doivent être utilisées. Deux techniques permettent d'apporter un complément d'information à l'implant : la prothèse auditive controlatérale et le matériel HF.

3.2. Utilisation de la prothèse controlatérale

En 1988, lors de mes premiers réglages d'implant, la question du port de la prothèse controlatérale ne se posait pas puisque l'implantation ne se faisait que dans le cas de cophose bilatérale. Dans ce cadre, aucun résultat prothétique n'existant, la prothèse auditive controlatérale était retirée dès le départ.

Au fur et à mesure des années, l'implantation a été réalisée sur des patients possédant des restes auditifs utilisables aussi bien sur l'oreille controlatérale que sur l'oreille implantée.

De nombreux adultes nous ont ainsi demandé de conserver leur prothèse controlatérale qu'ils jugeaient utile, voire indispensable.

La règle est aujourd'hui de faire garder l'appareil controlatéral aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Seule la vérification dans le temps de l'inefficacité de celui-ci peut conduire à conseiller de le retirer.

Plusieurs raisons peuvent conduire à sa conservation :

Chez l'enfant, lors des premières implantations, la règle était de retirer l'appareil. Le premier réglage étant réalisé à 6 semaines de la chirurgie, l'enfant restait pendant cette période sans aucune stimulation, ce qui ne facilitait pas le réglage initial. Actuellement, l'enfant reste stimulé par sa prothèse controlatérale dans l'attente du premier réglage. Celle-ci est d'ailleurs mise en fonction avant le premier test en vocal avec l'implant. Cette notion est importante puisque de nombreux patients adultes décrivent initialement un son métallique, voire de tonalité désagréable lors du premier test vocal, et indiquent que la perception est beaucoup plus naturelle lorsque l'appareil auditif conventionnel est mis en fonction avant le test. Ce fait est encore d'après eux plus marqué pour la perception de leur propre voix.

Cela se comprend facilement pour des patients présentant une conservation des fréquences graves puisque le contrôle audiophonatoire se fait dans cette zone. De plus, l'information transmise par l'implant n'est pas identique à celle que le patient a l'habitude de recevoir avec son appareil. À titre d'exemple, on peut citer un implant dont le traitement du signal ne transmet le signal électrique que sur 6 électrodes à chaque passage, ce qui sous-entend que si les 6 électrodes étaient utilisées par un signal de forte intensité dans l'aigu, le patient ne percevait plus les graves indispensables à la boucle audiophonatoire.

Pour que cette prothèse controlatérale soit efficace, il faut cependant que les restes auditifs soient suffisants et que l'information transmise puisse éventuellement sur le long terme fusionner avec les signaux électriques. Deux possibilités existent. Dans un premier temps, l'implant peut avoir un réglage insuffisant en intensité puisque le patient est resté pendant une période relativement longue sans stimulation et donne donc des seuils de confort sous stimulants. Dans cette phase, l'appareil auditif a toute sa place quel que soit son avenir loin-

tain. La prothèse peut d'ailleurs du fait du recrutement être ressentie comme étant plus forte en intensité que l'implant pour le niveau de la voix moyenne.

Au fur et mesure des réglages, l'implant va donner une sensation sonore plus intense, tout en apportant une amélioration de la qualité de la perception. Quand l'efficacité de l'implant devient plus grande que celle de la prothèse auditive, cette dernière doit être réglée, non pour apporter le plus d'information possible comme c'était le cas auparavant, mais pour apporter une information fusionnable avec celle de l'implant. De façon simplifiée, il faut que la sensation sonore soit la plus intense pour le niveau de la voix moyenne du côté où la qualité est la meilleure, ce qui est le cas assez rapidement du côté implanté.

L'appareil controlatéral ne doit jamais dépasser en sensation subjective l'intensité fournie par l'implant. Dans le cas contraire, le fait qu'il existe dans la parole des fluctuations d'intensité pouvant dépasser le niveau de la voix moyenne peut conduire à ressentir de façon désagréable l'apparition de pics d'intensité dans l'oreille appareillée. De nombreux patients, ayant des restes auditifs utilisables en théorie et ayant quitté leur prothèse auditive du fait d'une sensation désagréable, ont retrouvé un confort plus grand lors de l'utilisation conjointe des deux types de stimulation après modification des réglages de l'appareil auditif. La prothèse auditive numérique est ici fortement conseillée puisqu'elle seule, du fait de la multiplicité des réglages et des canaux, peut fournir une amplification comprimée suffisamment adaptative pour permettre une forte amplification des sons faibles tout en comprimant suffisamment les signaux de forte intensité. En simplifiant, la dynamique subjective fournie par l'implant doit être supérieure à celle de l'aide auditive. Les fabricants d'implants ayant des philosophies différentes, le réglage de l'appareil controlatéral doit tenir compte du traitement du signal et du codage fournis par l'implant.

Si ces règles d'équilibre sont respectées, 60 % des patients conservent leur appareil controlatéral. Pour certains qui améliorent leur boucle audiophonatoire par l'aide auditive, la simple perception de leur propre voix amplifiée suffit à justifier le port, la voix changeant lors de l'arrêt de la prothèse.

Pour d'autres, la prothèse auditive controlatérale permet un meilleur sens d'alerte, et aide à la lecture labiale. Pour ceux dont les restes auditifs sont les plus exploitables, il existe une amélioration de la compréhension sans lecture labiale lors de l'utilisation conjointe des deux techniques à condition que les informations soient fusionnables, ce qui peut conduire à modifier dans certains cas la répartition tonotopique de la stimulation électrique en modifiant la cartographie fréquentielle.

Le port de l'appareil controlatéral a permis, lors de pannes de la partie implantée, que le patient appareillé continue à recevoir une stimulation dans l'attente d'une réimplantation, ce qui peut prendre quelques mois.

Pour conclure sur ce paragraphe, rappelons que la prothèse auditive controlatérale ne doit pas être contre-indiquée en première intention. Son efficacité dépend des restes auditifs et de l'utilisation antérieure. Elle n'est possible que si l'appareil auditif est porté avec une grande régularité et si son réglage a été adapté au fur et à mesure de la montée en puissance de l'utilisation de l'implant. Il ne doit pas y avoir de rupture d'utilisation des restes auditifs, en sachant bien qu'on ne remplace pas la prothèse par l'implant, mais que l'on complète la prothèse par l'implant.

Rappelons également que le réglage de la prothèse auditive controlatérale doit répondre à certaines normes. Si on ne change ce réglage à distance de la mise en place de l'implant, la prothèse auditive est toujours retirée, ce qui ne signifie pas forcément qu'elle ne serait pas utile si le réglage était modifié. Dès que l'implant prend le dessus, l'audioprothésiste doit accepter de baisser son amplification pour privilégier la qualité à la quantité. Il faut de plus modifier de façon importante les réglages des compressions et de l'écrêtage, ce qui sous-entend une coopération entre le régleur et l'audioprothésiste quand il ne s'agit pas de la même personne.

3.3. L'implant et le HF

L'utilisation de la prothèse auditive controlatérale apporte dans un grand nombre de cas une amélioration significative en milieu silencieux. L'apport est par contre limité en milieu bruyant puisqu'il existe un effet de masque du fait des mauvaises performances de sélectivité de l'oreille appareillée de manière classique. D'ailleurs de façon à limiter cet effet de masque, il est plus que conseillé de rendre actif le traitement des bruits si la prothèse auditive en est pourvue.

Pour améliorer le rapport signal/bruit, la meilleure solution reste cependant le matériel HF qui va permettre une liaison privilégiée entre un interlocuteur privilégié et le patient implanté. La distance se rajoute en effet à l'effet de masque des bruits environnants et pénalise particulièrement l'utilisateur de l'implant cochléaire.

La distance en doublant diminue le volume utile de la parole de 3 dB dans les graves et de 6 dB dans l'aigu. Un enfant implanté a en général un seuil d'audition entre 35 et 45 dB, et un seuil de confort à 60 dB du fait de la non-linéarité du traitement du signal de l'implant. Quand on se situe à 6 à 8 mètres de lui, certaines informations ne passent pas. Tout

signal d'intensité inférieur au seuil d'audition n'est pas traité, ce qui explique la perte d'informations importantes à distance. A cela se rajoute le fait que dans une classe, le bruit est relativement uniforme et crée un effet de masque très gênant pour l'implanté. À titre d'exemple, le pourcentage de compréhension, dans le cas d'un rapport signal bruit de 12 dB, passe de 83 % chez l'entendant, à 60 % chez le malentendant et moins de 40 % chez l'implanté.

Le plus grand impact de l'effet de masque chez l'implanté s'explique par le fait que le signal électrique ne peut transmettre qu'un nombre limité d'informations. Si l'une de ses informations est du bruit, l'impact en est forcément plus grand puisque non seulement l'information pertinente est retirée, mais elle est de plus remplacée par une donnée erronée.

Le bruit de fond d'une pièce silencieuse est de 45 dB, de 64 dB pour une classe de collège et de 75 dB en maternelle. Il n'existe cependant aucun risque d'inconfort puisqu'il existe une auto régulation des bruits forts. A titre indicatif, si le réglage est de bonne qualité, l'intensité maximale d'un implant Nucléus se situe proche des 75 dB. Par contre, l'impact sur la compréhension est important.

L'impact de la distance entre le professeur et l'implanté peut être éliminé par l'utilisation d'un matériel HF, le professeur portant un émetteur dont la fréquence d'émission sera la même que celle du récepteur de l'implanté. Les fabricants d'implants ont aujourd'hui fait évoluer leur matériel pour qu'il soit possible de brancher sans difficulté un microprocesseur directement par la prise audio de l'implant.

Il existe donc une liaison privilégiée et la distance réelle est celle qui sépare la bouche de l'interlocuteur du microphone de l'émetteur. Le fait qu'il n'existe pas d'atténuation par la distance améliore aussi le rapport signal/bruit, entraînant une compréhension proche de celle obtenue dans un milieu silencieux à petite distance.

Comme cause de difficulté, on se doit de citer la réverbération qui entraîne un masquage identique à un bruit extérieur. Pour un temps de réverbération de 0,5 seconde, le pourcentage d'intelligibilité passe de 93 % chez l'entendant, à 74 % chez le malentendant. Pour une réverbération de 1,2 seconde, ce pourcentage passe de 77 % à 44 %. Quand on considère le temps d'une réverbération d'une classe non traitée acoustiquement, on comprend mieux que le matériel HF qui privilégie le signal initial soit conseillé.

En résumé, le système HF va annihiler le facteur distance, améliorer la captation de la voix du professeur par rapport

aux bruits de fond et diminuer l'impact de la réverbération.

Pour les adultes, l'émetteur peut posséder une position directionnelle qui limite l'angle de captation du micro et renforce donc le signal pertinent. Le patient tient lui-même l'émetteur et le pointe dans la direction de l'interlocuteur à privilégier, l'efficacité existant jusqu'à 2 mètres de distance.

Le seul élément négatif est l'obligation pour l'implanté de donner le micro émetteur au professeur, ce qui est difficile à supporter pour des patients qui souhaitent être le moins remarqué possible, l'âge le plus délicat étant l'adolescence.

IV - Conclusion

L'implant doit être considéré à long terme comme un appareil auditif, ce qui conduit à le traiter comme on le fait avec la technique classique, c'est-à-dire en songeant à la stéréophonie, implantée ou hybride, et en utilisant les aides complémentaires habituellement utilisées avec les appareils auditifs.

Les progrès techniques que l'on peut attendre dans l'avenir interviendront dans le traitement des bruits, dans l'amélioration de la captation de la parole par rapport aux bruits, par la suppression des informations parasites incompatibles avec la voix, par la passation de plus d'informations et par la correction de certaines distorsions liées à l'oreille interne. Et par chance, les progrès réalisés pour une technique seront transférables sans difficulté à l'autre. ◆

Fitting hearing aids for very young babies (6 months)

Early fitting of hearing aids for children has changed in recent years with the arrival of cochlear implants. In the 1970s, nobody predicted how successful cochlear implants were to be (Shannon, 2000).

The change is related to the need to diagnose the effectiveness of hearing aids relatively quickly so as to be able to recommend cochlear implants as early as possible. This puts a certain amount of pressure on the multi-disciplinary teams which were used to taking their time in judging how effective hearing aids were.

The two methods are supported by increasingly advanced knowledge of the cerebral plasticity of young children and their exceptional capacity to adapt.

We will examine the case of hearing aids fitted at the age of 6 months (which implies early diagnosis) and illustrate the method by highlighting two key points : first, that to obtain good compensation it is vitally important to observe the baby's reactions to a sound stimulus, and second, that the parents have an essential role to play in this observation. Cochlear implants actually require the same approach.

Finally, we will analyse the elements considered by the team to diagnose effectiveness, before concluding with a few remarks on cochlear implants and hearing aids, with two examples of young babies aged 15 and 18 months old.

M. Bernard AZEMA
L'Aide Auditive
130 rue du Fg Saint-Honoré 75008 Paris
Tél. 33 (0) 1 43 59 14 10
E-mail : bazema@aide-auditive.fr

L'ADAPTATION DE L'AIDE AUDITIVE CHEZ LE TOUT PETIT (6 MOIS)

Bernard Azéma

Les connaissances, confirmées de ces dernières années des formidables capacités du bébé à communiquer, à interagir pour augmenter ses compétences cognitives et affectives, viennent renforcer la nécessité d'une stimulation précoce de la déficience auditive. L'enjeu de l'appareillage précoce est aujourd'hui accru par l'émergence formidable de l'implant cochléaire dans le champ de la réhabilitation de la surdité, et auquel s'impose les mêmes impératifs, notamment d'en poser l'indication précocement pour respecter les périodes optimales de la plasticité cérébrale.

Notre objectif sera de redéfinir les étapes essentielles de la démarche de l'appareillage précoce du tout petit dans son rôle de premier outil proposé dans la réhabilitation de la surdité. Nous ferons ensuite un parallèle avec l'implant cochléaire en abordant son indication, son adaptation, et le port de l'aide auditive en contro-latéral.

Nous aborderons, à travers, quelques, remarques, le diagnostic précoce de la surdité et son prérequis : le dépistage. Après le diagnostic, les parents sont alors propulsés dans un monde inconnu et douloureux, ils vont devoir agir et nous nous attacherons à montrer comment en faire des parents acteurs dans les grands étapes de la démarche de l'appareillage du tout petit, leur rôle essentiel venant renforcer les compétences et le savoir-faire des spécialistes.

Au-delà des mots et de la réflexion sous tendus, chacun de nous saura poser

son vécu, des images fortes de son rôle de spécialiste, confrontées à la prise en charge de l'enfant déficient auditif ou de parents meurtris et en quête de reconnaissance.

I – Le diagnostic précoce

Le diagnostic semble requérir, aujourd'hui, 4 éléments pour confirmer sa réalité :

- La surdité survient dans un contexte d'hérédité
- La surdité est présente avec un syndrome ou dans un syndrome
- La surdité est confirmée lors d'un séjour en néonatalogie suite à une prématurité par exemple
- La surdité profonde survient au sein d'une famille informée et vigilante

En d'autres termes :

- Les parents sont eux-mêmes malentendants ou issus de parents malentendants, un premier enfant est né avec une déficience auditive profonde.
- Le syndrome est évident : syndrome de Waardenburg, malformation type aplasie...
- La prématurité est souvent cause de détresse importante à la naissance, nécessitant réanimation et séjour plus ou moins long en néonatalogie, le diagnostic de la surdité, sévère, moyenne ou profonde sera alors posé et sa

recherche ne peut être éludée aujourd'hui au sein des équipes.

■ La déficience auditive 2^{ème} ou 3^{ème} groupe ne passe pas inaperçue chez des parents vigilants et informés : les échanges maternels avec le tout petit révèlent souvent cette différence.

D'un récent sondage effectué auprès des laboratoires spécialisés dans l'appareillage de l'enfant, il ressort :

■ 25 à 35 appareillages par an sont réalisés en moyenne chez le tout petit entre 0 et 2 ans

- dont 5 à 10 autour de 6 mois + 1 mois
- et 20 à 30 après 9 mois voire 18 mois

Ces éléments confirment que le diagnostic précoce de la surdité reste encore d'une grande difficulté de mise en place.

Pourtant, certains parents, lors des premières séances d'appareillage, expriment spontanément, maintenant, que la prise en charge avance, et que "les choses" peuvent se dire, le doute sur l'audition de leur enfant pointé dès les premières semaines par l'un ou l'autre et puis comme si la blessure de la différence pressentie demandait un temps d'élaboration avant de savoir, il faudra parfois des mois et de nombreuses consultations avant que ne soit posé le diagnostic et ne puisse s'instaurer la prise en charge.

Le diagnostic peut créer une rupture de la communication entre la mère et l'en-

fant: "à quoi ça sert que je lui parle puisqu'il n'entend pas". Mais ceci ne justifie en aucun cas un retard de diagnostic trop important. Aux professionnels compétents, de savoir gérer ce temps difficile de l'annonce du diagnostic, en prévenant le risque de rupture à travers un accompagnement réel des parents.

- La plasticité cérébrale du très jeune enfant,
- Les périodes critiques dans l'acquisition des prérequis du langage,
- La formidable capacité de communication globale du bébé, sont autant d'éléments qui doivent nous inciter à plus de vigilance et à une meilleure maîtrise du diagnostic si nous voulons intégrer les enfants déficients auditifs en milieu scolaire normal.

L'annonce du diagnostic entraîne inévitablement chez les parents une période de traumatisme où se mêlent sentiment d'abandon, de colère, de période de deuil, de désir de réparation puis peu à peu la résignation vers enfin l'acceptation. Cela va prendre beaucoup de temps. A l'équipe d'accompagnement de montrer qu'il y a des choses à faire, à élaborer en fonction de chaque parent.

Le risque après un tel événement est de voir les intervenants spécialistes éminents, parler et faire à la place des parents en les dépossédant de leur rôle de parents: "je sais ce qu'il faut à votre enfant"; "si j'avais un enfant sourd, je ferais ceci, cela, comme ceci..."; "c'est ce qu'il y a de mieux pour lui"... autant de mots inhibiteurs de l'action des parents et de la libération de leurs émotions, de leur ressenti.

Les parents entament la démarche de l'appareillage du tout petit en pleine période de choc après le diagnostic. L'audioprothésiste doit les amener à élaborer leur démarche pour en faire une demande aussi juste que possible

de deux aides auditives pour leur enfant, sans cela l'appareillage n'a pas de sens. Il reste au stade de l'objet, d'un outil technique qui aura 50% de chance d'être utilisé ou inutilisé. L'équipe pluridisciplinaire joue en cette période un rôle capital pour relayer les dires des uns et des autres (voir figure ci-dessous).

II - L'appareillage des tous petits - Ses différentes étapes - Des spécialistes à l'écoute, des parents acteurs

a) 1^{ère} démarche au laboratoire

Avant d'agir, il faut une "mise en condition". Les parents la provoquent à travers différentes questions :

- A quoi sert une aide auditive ? Comment cela fonctionne ?
- Et l'implant cochléaire ? quelle différence entre les deux ? Quelle efficacité ?
- Quel meilleur choix pour mon enfant ?
- Comment se fait ce choix pour vous spécialiste ?
- Les différents examens, qu'est-ce que cela veut dire ?
- Comment entend-il ?
- Parlera-t-il ? Ira-t-il à l'école normale ?
- Quelle communication ?

Autant de questions auxquelles il faut répondre en harmonie avec le discours de l'équipe pluridisciplinaire. Si les

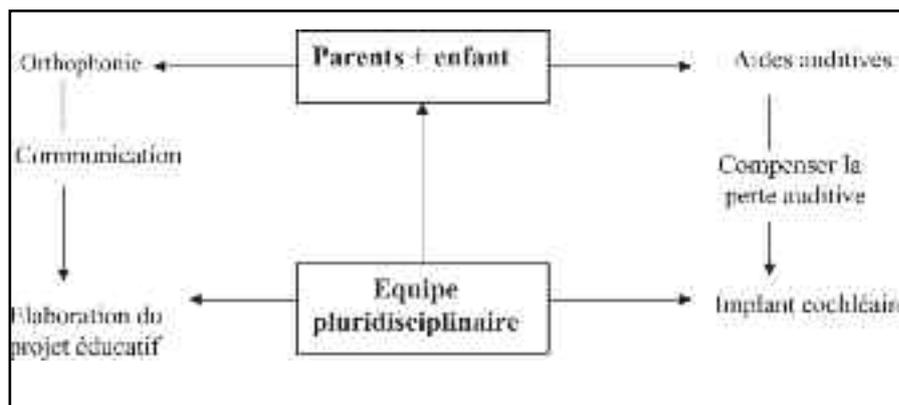
questions ne se formulent pas, il faut les susciter. Elles sont le reflet des préoccupations des parents après le diagnostic: l'émotion, la douleur, mais aussi l'élaboration d'un projet dans un monde qu'ils ne connaissent pas, pour leur enfant différent et qui se fait jour peu à peu.

En tant que spécialiste, "ce n'est pas gagner du temps" que de débiter nos connaissances, sans dialogue avec les parents. C'est entretenir l'illusion qu'ils adhèrent à notre discours, qu'ils vont le "suivre" pour être de "bons parents", mais c'est aussi prendre le risque d'une vraie rupture dans la prise en charge faute de les avoir "écoutés" suffisamment, et n'avoir pas su faire monter à la réalité des mots leurs interrogations. Rupture qui sera toujours violente quand ils souhaiteront reprendre leur rôle légitime de parents.

Chaque séance, chaque rendez-vous doit permettre de préparer, de faire avec, et d'inscrire la démarche dans une continuité et une cohérence certaine.

b) Une observation rigoureuse

Elle se fait avec la participation des parents. Eux seuls sont détenteurs du lien privilégié avec leur enfant. S'ils sont acteurs, l'enfant participe. Pour être acteurs, ils ont besoin de confiance, pour cela il faut expliquer les outils comme on l'a vu précédemment, mais aussi les tests. Il faut assurer, pour une



bonne réassurance de l'enfant, indispensable à sa disponibilité, à sa participation.

► L'observation rigoureuse chez le tout petit se base sur :

- Les réflexes archaïques
- Les réactions comportementales
- Les interactions

Créer les conditions pour lire ces réactions aux stimuli sonores (wable tone, jouets sonores, voix) et tenter d'en comprendre les mécanismes de fonctionnement à la fois sur le plan moteur et affectif est l'enjeu de l'observation des réactions du tout petit aux stimuli sonores.

► De 0 à 3 ans : les outils audiologiques se basent sur :

L'observation des réflexes archaïques de latence très courte (< 1s) : réflexe de Moro, cochléopalpebral, palmaire, de succion, modification du rythme cardiaque et respiratoire. A cette période, la mère capte les activités motrices de l'enfant, les mimiques, les actions et les interprète. L'enfant et la mère sont en symbiose : l'enfant ne sait pas encore ce qui est en dehors de lui. Cette différence s'élabore peu à peu. Le sourire, premier indicateur d'organisation psychologique marque le début de la communication mère-enfant, le bébé va répondre à la mimique de la maman, c'est le début d'une chaîne d'interactions.

■ De 3 à 6 mois : période délicate, diminution des réflexes archaïques avec par exemple une persistance de la succion, mais une disparition nette des modifications de rythmes respiratoires. Début des réactions comportementales : acourophes, acoufuges, précurseurs du réflexe d'orientation conditionnée (ROC).

Parallèlement, l'attention réciproque se met en place : le bébé et les parents se

regardent, le bébé développe son attention. A travers l'expérience sensorimotrice, l'enfant se décentre progressivement de lui et découvre l'objet, l'espace, le "non lui", il vocalise et peut répondre à un comportement vocalique (celui de la maman). Une fois le regard capté de la mère en guise d'assurance, l'enfant peut suivre l'objet du regard.

■ De 6 à 9 mois : notre observation se base sur le ROC. L'enfant coordonne vision, préhension et élabore des conduites qui prédisent quelque chose d'intéressant. Il contrôle sa voix, il jase avec des intonations significatives de son émoi. Il s'inquiète à la perte de l'objet, l'objet prend du sens, l'enfant le désigne, vocalise, regarde l'adulte qui l'interpelle.

Si les interactions sont capitales dans le développement de la personnalité de l'enfant, elles sont un outil précieux dans l'observation de ses réactions aux stimuli sonores.

Les réflexes sont abolis, mais ceci ne signifie pas que l'enfant soit incapable de réagir et de montrer qu'il perçoit ou ne perçoit pas. Ses réactions sont intégrées à des interactions comportementales complexes qu'il faut repérer, extraire et vérifier comme significatives de la perception auditive. Ces réactions sont fortement imprégnées d'affectivité qui va tantôt dans le sens du plaisir, tantôt dans le sens du déplaisir.

La recherche des seuils audiométriques la plus précise possible nous impose d'interpréter les réactions auditives complexes du nourrisson, des réactions qui s'expriment sous la forme d'interactions comportementales affectives entre les parents qui l'accompagnent et les adultes qui pratiquent l'examen.

c) La réassurance de l'enfant est la règle du succès pour tenter d'obtenir de l'enfant une bonne participation. L'interaction qui

signe la réponse de l'enfant se décompose ainsi :

■ Avant l'envoi du stimulus :

- Observation des positions réciproques mère-enfant

- Observation des attitudes

- Observation de la communication non verbale : contacts corporels, câlins

- Observation des stimuli visuels ou tactiles concurrents de la stimulation sonore

L'interactivité de la mère et de l'enfant est le reflet de leur état d'émotion, d'inquiétude ou de disponibilité pour l'examen.

■ Envoi du stimulus sonore :

L'enfant est dans une phase de repos, de détente, de faible activité pour être en position de réactivité optimale.

On observe le temps de latence à la réaction motrice de l'enfant et l'envoi du bruit, il regarde vers elle ou regarde le testeur puis la maman.

Il est intéressant de noter les rapports physiques et les modalités affectives de ce comportement vers la mère.

L'enfant adapte sa réaction à la réciprocité de la mère :

Mère présente, chaleureuse, l'enfant se blottit, prend plaisir à réagir ; mère tendue, soucieuse, l'enfant réagit avec brutalité en jetant son corps contre sa maman.

Réception par la mère du message d'appel émis par l'enfant : la mère propose un sourire, une parole, une caresse, c'est la réassurance, pôle de réussite des investigations chez le tout petit.

La réponse des parents au regard de l'enfant en forme de mimiques affectives

tives est un acte indispensable à la réussite de l'examen.

Si les parents croient nécessaire de rester neutres et impassibles, l'enfant devient inquiet et son anxiété croissante empêche toute objectivation de seuils de perception. Il faut donc que les parents et l'enfant soient en confiance donc en connaissance de la procédure des événements.

L'observation rigoureuse est donc la clé des outils audiologiques adaptés à l'enfant, à son développement moteur et langagier, enfin à son éveil affectif. Notre capacité à convaincre les parents de la nécessité de tests supplémentaires, complémentaires pour donner une cohérence au diagnostic et au choix des aides auditives, est une étape importante dans la réussite de l'observation du tout petit.

En guise de conclusion, nous laisserons la parole à C. Eliatcheff qui dans son livre "A corps et à cris" décrit l'attitude du psychanalyste face au tout petit. L'observation de l'enfant doit être globale, il faut être en écoute absolue, avoir tous nos sens en éveil, ne pas toucher l'enfant, lui parler.

Attitude qui semble assez bien "coller" à l'observation des réactions aux bruits du nourrisson.

Après l'étape d'observation de l'enfant, sans et avec les aides auditives, intervient le choix des aides auditives qui se fait selon une méthode bien définie et qui peut être décrite aux parents.

III – Le choix des aides auditives

L'objectif est de faire percevoir la parole aux deux oreilles de l'enfant. Seewald préconise d'utiliser le spectre à long terme de la parole comme référence du signal à transférer dans la dynamique résiduelle de l'enfant. Renard décrit comme référence le milieu de la dynamique résiduelle pour

transférer l'énergie moyenne des sons de la parole.

L'on voit bien l'importance des notions de seuils de réaction mais également des notions de trop fort. Chaque méthode calcule une cible de gain de laquelle on peut déduire une prévision des seuils d'audition avec les aides auditives :

- en présence d'une déficience auditive moyenne, seuil avec appareils autour de 20 dB ;

- en présence d'une déficience auditive sévère, seuil avec appareils autour de 30 dB ;

- en présence d'une déficience auditive profonde premier groupe, seuil avec appareils 40 dB

- en présence d'une déficience auditive profonde deuxième groupe, seuil avec appareils 50 à 60 dB ;

- en présence d'une déficience auditive profonde troisième groupe, la perception est souvent limitée à une perception vibro-tactile.

Là encore, il importe de ne pas céder "à l'à peu près, à l'empirisme". "La ressemblance entre empirisme technique et expérimentation permet des effets de croyance et d'autorité bien tentant" (C. Eliatcheff) et semble appartenir à un passé révolu dans notre domaine. La méthode, si l'on respecte les étapes et toutes les étapes permet de proposer des réglages optimum immédiatement "tout et tout de suite" en évitant les sous corrections, les réglages petit à petit, comme on peut le lire encore souvent, faute d'observation rigoureuse et d'approche scientifique de l'appareillage du tout petit, préjudiciable indiscutablement au devenir de l'enfant.

IV – L'adaptation et le contrôle d'efficacité

Le rôle des parents revient en première

ligne. Les aides auditives sont réglées aux besoins de l'enfant.

L'appareillage est de leur décision. Ce sont eux qui le mettent en place dès la première fois. Même s'ils tâtonnent, l'enfant est en confiance. Ce qui vient d'eux est bon. Cette mise en place est aussi le moyen aux parents de dire à l'enfant sa différence, le besoin qu'ils éprouvent de la compenser et que c'est avec amour qu'ils le font. La maladresse, le tâtonnement libèrent de la parole qui fait du bien et reflète le ressenti, les émotions et chacun a besoin de les entendre.

Le choix des aides auditives et leur efficacité sont de la compétence de l'audioprothésiste et de sa responsabilité. L'appareillage est de la décision des parents : il faut respecter la primauté du lien et ne pas leur voler ce premier rôle.

A 6 mois l'adaptation est rapide si toutes les composantes décrites sont respectées.

a) Les premiers signes d'efficacité sont :

- des seuils entre 20 dB et 60 dB en fonction de la perte auditive
- un champ fréquentiel perçu dans son ensemble de 125 Hz à 5000 Hz par exemple
- la mise en place du contrôle audiophonatoire
- du jasis enrichi en timbre, en modulation et en valeur de communication
- des réactions à la voix des parents, au prénom
- des réactions spontanées aux bruits familiaux

Des contrôles réguliers sont nécessaires et donnent des éléments d'information pour la rééducation. Ils rassurent les parents et les spécialistes. Il ne faut pas éluder les difficultés d'adaptation, mais les comprendre, les expliquer et apporter des réponses justes. L'enjeu est bien de proposer le plus tôt possible, l'aide auditive la plus juste

possible.

b) Le diagnostic d'inefficacité sera :

- des seuils > à 60 dB notamment au-delà de 2 KHz
- un gain limité aux fréquences graves et une faible dynamique
- une absence de contrôle audiophonatoire
- les réactions aléatoires aux bruits familiers
- pas de réaction au prénom et à la voix des parents

Dans tous les cas, il faut écouter le vécu et l'analyse des parents et là encore avoir une cohérence entre observation clinique et parentale. Il faut gérer l'enthousiasme comme la déception, ne pas leurrer ni dramatiser.

V – L'indication précoce de l'implant cochléaire

Le diagnostic d'efficacité des aides auditives doit être désormais posé précocement pour laisser le choix d'une implantation cochléaire dans un délai respectant les périodes sensibles de l'acquisition des pré-requis du langage.

L'appareillage précoce prépare à l'implant cochléaire à travers la maturation des voies auditives même si le gain prothétique reste modeste, à travers l'éveil auditif que développe l'enfant en séance d'orthophonie, enfin à travers l'aptitude à participer aux tests, au conditionnement au ROC et au Peep Show.

L'appareillage précoce vit ce double enjeu : démontrer son efficacité ou sa limite et le faire désormais en concurrence avec l'implant cochléaire puisque les parents sont informés dès le diagnostic de son existence et du recours qu'il représente si les aides auditives sont insuffisantes en valeur de seuil et

en qualité de perception (dynamique sur les fréquences aiguës notamment).

Ces informations livrées dès le diagnostic mettent en jeu la réflexion des parents qui vont accepter la période avec les aides auditives plus ou moins sereinement, avec toujours l'interrogation "est-ce que ce ne serait pas mieux avec l'implant cochléaire ? Ce le sera d'autant mieux que déjà c'est performant avec les aides auditives conventionnelles...".

Pour diagnostiquer l'efficacité des aides auditives, il faut du temps sans trop. Les différents intervenants semblent s'accorder sur un délai de 6 mois. Temps qui sera, comme l'ensemble de la réflexion, géré au sein de l'équipe pluridisciplinaire pour apporter cohérence au projet des parents. Il faut là encore éviter toute manipulation, toute absence de concertation, d'information et faire circuler l'information auprès des professionnels.

Le temps passé pour l'adaptation des aides auditives est un acquis pour l'implant cochléaire. Le changement d'interlocuteur, de lieux de tests, de mode de test, faute d'installation appropriée, est souvent préjudiciable à l'enfant et à son acceptation de l'implant cochléaire, voire à l'utilisation de l'implant cochléaire et de l'aide auditive contralatérale à court, moyen ou long terme.

Avec l'implant cochléaire comme avec les aides auditives chez le tout petit, il faut informer, ne pas leurrer, éviter les pressions, les mots qui déposent les parents de leur libre choix.

Respecter l'enfant là où il en est, là où il en est avec ses parents, conditionne une grande partie de notre prescription. Quand un enfant refuse le test, glisse sous le bureau, se cache derrière sa mère pour ne pas participer, il faut l'entendre comme un refus à participer, aujourd'hui, à ce moment précis et ne

pas le traduire par un diagnostic d'inefficacité de l'aide auditive pour justifier une indication d'implant cochléaire, par exemple.

Nos démarches, nos interventions pour de très jeunes enfants doivent être éclairées par la prise en compte de son état affectif avant de poser un diagnostic définitif, car la prise en compte de l'état affectif donne du sens à nos connaissances, à notre savoir-faire, à notre intelligence.

Conclusion

Si l'on regarde les publications internationales en matière de réhabilitation de la surdité de l'enfant, ces dernières années, l'implant cochléaire occupe depuis 20 ans la première place. Publications visant à justifier essentiellement la technique. Par ailleurs, ce regard est symptomatique de la cristallisation des énergies sur l'implant cochléaire et de faire valoir pour les équipes qui le maîtrisent. Ce même regard permet de pointer le peu de transfert des acquis en matière d'adaptation des aides auditives chez le tout petit vers l'implant cochléaire, ses réglages, son adaptation ou son environnement, comme si l'implant cochléaire avait besoin de réécrire l'histoire des aides auditives chez le tout petit. Sans doute les équipes médicales ont-elles ressenti ce besoin pour justifier un savoir-faire en devenir.

Nombre de spécialistes avertis et déjà impliqués dans le suivi de l'enfant sourd au sein de l'équipe pluridisciplinaire voit l'implant cochléaire comme un outil complémentaire permettant de repousser les limites de la cochlée. En cela l'implant cochléaire s'est déjà imposé.

L'attitude clef et fondamentale pour avoir un enfant disponible face à nos indications reste et restera la participation éclairée des parents aux différentes phases de l'adaptation. Ceci sous-entend des parents informés et

capables d'accompagner l'enfant. Le discours des spécialistes doit s'épurer de tous les mots susceptibles de ne pas respecter la primauté du lien parental. Donc avoir des attitudes de non ingérence dans le choix et la décision. Nous avons tous d'autres éléments constructifs à apporter aux parents sans les leurrer, sans prendre leur place.

La réussite de l'adaptation des aides auditives ou de l'implant cochléaire chez le tout petit passe par le double enjeu du diagnostic précoce et d'une adaptation aussi rigoureuse que possible dans le respect du libre choix des parents informés.

A travers ces quelques lignes, nous avons tenté de parler de l'appareillage du tout petit, en parler avec un regard bousculé par la formidable révolution apportée par l'implant cochléaire et donc porter un regard qui a besoin de retrouver ses repères essentiels dans les techniques d'adaptation des aides auditives, pour lui conserver son rôle de préalable nécessaire et indispensable dans la réhabilitation de la surdité de l'enfant.

Quels que soient les outils choisis par les parents, le rôle de l'équipe pluridisciplinaire est de les conseiller, de les informer et après leur décision de les accompagner pour la réussite du projet avec leur enfant : parents acteurs, professionnel spécialiste semblent être désormais l'équilibre pour la reconnaissance de la personnalité du bébé sourd. ♦

Références bibliographiques

- B. Golse. *Le développement affectif et intellectuel de l'enfant*, Masson - 3^{ème} édition, 2000
- C. Eliatchef. *A corps et à cri*, ed. Poche Odile Jacob, 2000
- X. Renard. *La méthode du pré-réglage*, Arnette ou précis d'audioprothèse, Tome II, 1983
- R.C. Seewald. Fitting children with the DSL (1994) *Methode*, *Hearing Journal*, vol 47-9, 1994
- B. Virole *Psychologie de la surdité*, 1999, Deboeck Université
- B. Azéma. Les réactions auditives. Les interactions précoces, *Bulletin d'audiophonologie*, annales universitaires de Franche Comté 1990 – Vol V1 n° 3-4 page 362 à 380

Questions aux intervenants

Question

Je voudrais poser une question sur votre expérience sur l'appareillage très précoce, avant 6 mois. Quelle est votre position ? Je pose cette question parce que dans les années à venir nous serons certainement en face de diagnostics très précoces. A partir de quel moment peut-on intervenir ?

Bernard Azéma

C'est une réalité assez exceptionnelle. Nous avons fait un petit sondage pour le Ministère de la Santé l'an dernier auprès d'un certain nombre de laboratoires dits spécialisés dans l'appareillage de l'enfant : cela correspond à une douzaine d'enfants par an dans chacun des laboratoires, donc cela reste quelque chose d'assez exceptionnel. On développe d'autant plus les capacités auditives et les capacités de communication du petit si on peut intervenir précocement et si on est efficace dans le contexte que je vous ai défini.

Avant six mois on utilise le boîtier et dès qu'il y a la position assise, on peut utiliser des contours d'oreille en bilatéral.

Eric Bizaguet

Dans notre Laboratoire, l'enfant le plus jeune cette année a deux mois, avec un syndrome de Waardenburg. La précocité doit être d'autant plus grande que la surdité est importante. J'ai une vingtaine d'enfants sur les deux dernières années de moins de six mois. C'est vrai que lorsqu'on voit un enfant avec une surdité moyenne à trois

mois, cela me fait un peu peur. On a beau avoir des méthodologies, le relevé des seuils chez l'enfant, l'absence de maturation neurologique qui peut exister, il y a une prudence à avoir. Mais sur une surdité profonde, je suis partisan d'un appareillage très précoce avant dix mois. On l'a vu, la précocité donne une amélioration très importante sur la qualité du développement central, mais "Primum non noscere".

Dr Lucien Moatti (Paris)

Ce que vient de dire Eric Bizaguet est capital parce qu'avec le développement des méthodes de dépistage universel, se posera le problème de plus en plus difficile de la méthode et de la conduite à tenir en présence de surdités partielles, légères ou moyennes. Je crois que cela va changer beaucoup de choses à la fois sur le plan de l'éducation des familles, des professionnels et du travail des audioprothésistes. Je pense, pour rejoindre ce qui disait M. O'Donoghue, qu'il faut faciliter au maximum l'accueil des familles.

Le modèle du centre d'audiophonologie, tel qu'il existe, mais qui n'est pas toujours réalisé, qui évite les déplacements de familles dans divers endroits, doit être généralisé. Nous sommes en France très en retard sur le dépistage, mais peut-être allons-nous essayer de l'organiser de manière rationnelle. Je crois qu'il y a une volonté politique d'organiser aujourd'hui, et le dépistage, et le suivi du dépistage, et de rationaliser à la fois le dépistage et l'accueil dans

des centres d'audiophonologie organisés, structurés et complets.

Je voudrais enfin dire que nous venons d'entendre des exposés tout à fait remarquables faits par deux audioprothésistes. Nous avons eu un exposé scientifique d'Eric Bizaguet dont on sait qu'il est un merveilleux clinicien et un exposé très clinique de Bernard Azéma dont on sait qu'il est un excellent scientifique. C'est encourageant pour la suite.

Brunetta Luye, malentendante (Nice)

J'ai été très frappée par la phrase : "on entend mal ceux qui entendent mal". Je suis sourde sévère et il se trouve que cette année j'ai du changer mes prothèses. Ma question s'adresse surtout à M. Bizaguet. Bien que je sois appareillée depuis 35 ans, depuis que je suis très petite, on m'a imposé l'appareil numérique. Cela m'a provoqué des nausées, une perte d'équilibre, une dépression nerveuse. Les audioprothésistes m'ont dit que c'était psychologique, qu'il faut avoir de la patience... Comment dois-je réagir, m'énerver, ou supporter ? Tout à l'heure vous avez dit que pour les surdités sévères, ce n'est pas adapté.

Eric Bizaguet

Je ne pense pas que ce soit le fait que ce soit une prothèse numérique qui pose problème. On peut toujours déconnecter certains traitements des bruits qui existent. Il faut tenir compte du fait

que votre surdité est ancienne, que certaines perceptions vous sont désagréables parce que vous ne les avez pas engrammées au niveau central. Il y a toujours une solution, c'est que le réglage soit modifié.

Bernard A zém a

Sincèrement je pense aussi que c'est un problème de réglage et d'adaptation. Dans cinq ans on n'aura plus que des prothèses numériques. La question ne se posera même plus. Par contre je crois qu'il faut solliciter votre audioprothésiste pour qu'il arrive à trouver le bon réglage pour que vous soyez satisfaite.

Question d'un médecin pédiatre

Il m'est arrivé plusieurs fois d'avoir des enfants avant trois mois qui paraissent à mon niveau complètement sourds, c'est-à-dire qu'ils n'avaient pas de réactions cliniques repérables pour moi, pour manifester qu'ils entendaient d'un côté ou de l'autre, et qui brusquement se mettaient à entendre - toujours avec mes critères à moi - à partir de trois mois. Je voulais savoir si c'est fréquent, ensuite est-ce que vous savez faire la différence entre une immaturité physiologique et une surdité et si ces enfants étaient appareillés, est-ce délétère pour eux ?

Eric Bizaguet

Il y a des maturations neurologiques plus tardives que d'autres. J'ai été dans un service de pédiatrie où il y avait des enfants de 3, 4 ou 5 mois qui souffraient beaucoup et n'avaient pas de réponses exactes aux PEA. On doit en tenir compte. On a aujourd'hui des examens objectifs qui confortent notre opinion et qui permettent de prendre des décisions assez rapides.

Après 3 mois, il est rare qu'il y ait une amélioration importante des seuils. On peut faire confiance aux techniques objectives à partir de ce moment là. Il n'y a pas de danger si on est prudent.

Monique Delaroche (Bordeaux)

Effectivement les méthodes objectives sont nécessaires. Mais l'observation du bébé à qui on présente des stimuli bien sélectionnés, dans certaines conditions, après une évaluation de ses capacités de réponse, sont possibles dès l'âge de 1 ou 2 mois. Avec un casque sur les oreilles, chez un bébé allongé, le casque bien tenu avec des blocs de mousse, on peut avoir des choses étonnantes. Je pense personnellement qu'il n'est pas souhaitable d'appareiller un bébé tant qu'on n'a pas mis en évidence ces observations. Et si on ne peut pas les mettre il vaut mieux se donner un peu plus de temps pour éviter une sur-amplification et des réactions nocives. (...)

Je voudrais ajouter que les explorations objectives telles que les PEA peuvent mettre en évidence une absence de réponse, peut-être une immaturité du système nerveux central. Le recours à l'audiométrie comportementale par des personnes spécialisées dans des situations adaptées peut objectiver les réponses qui n'ont pas été mises en évidence par les PEA. Il est très important d'avoir recours à l'audiométrie comportementale.

Eric Bizaguet

J'ajoute qu'en tant qu'audioprothésiste je n'ai pas d'autre moyen de vérifier l'efficacité de la prothèse que d'avoir recours à un test subjectif et c'est celui-ci qui me guide, c'est évident. Les PEA et les otoémissions ne sont pas faisables avec une prothèse dans l'oreille, donc il faut bien faire de l'audiométrie subjective

Dr Lucien Moatti

Cela montre bien l'intérêt et l'obligation du travail d'équipe entre le médecin qui fait le diagnostic, l'audioprothésiste qui fait l'appareillage, l'orthophoniste qui suit l'enfant et il n'est pas question d'appareiller l'enfant de manière dangereuse. Là l'audiométrie objective est tout de même une aide pour éviter cela.

Je prends au bond ce que vient de dire Eric Bizaguet pour dire qu'il ne peut pas régler les prothèses d'une manière objective, qu'il faut absolument l'audiométrie comportementale et c'est pourquoi je dis et redis et je supplie qu'on n'oublie pas l'audiométrie comportementale, que nos maîtres et nos organisateurs d'enseignement n'oublient pas que l'audiométrie comportementale doit être enseignée, apprise, utilisée car un jour on ne pourra plus faire d'adaptation prothétique si on ne sait plus faire d'audiométrie subjective comportementale. ♦

How does Total Communication affect Cochlear Implants Performance in Children?*

Fundamentally different philosophies about communicating with deaf children existed long before the advent of cochlear implants. However, the increasingly common use of cochlear implants in young children has generated much discussion regarding appropriate communication methodologies to use with this population. Specifically, the question has arisen as to what effect the use of simultaneous speech and sign (TC) has upon the communication development in implanted children. In this presentation, we review the published research findings to establish the degree to which TC and Oral children benefit from cochlear implants. We examine the findings in three areas of communication development: underlying language proficiency (not necessarily spoken language), speech perception, and speech intelligibility. Very different research findings have been documented for language proficiency, versus for speech perception and intelligibility. The implications for further research and for clinical management of implanted children will be discussed.

* English version available on www.acfos.org

Ms. Amy MCCONKEY ROBBINS, M.S., CCC-Sp
Communication Consulting Services,
Indiana University
8512 Spring Mill Road
Indianapolis, IN 46260 - USA
E-mail : AMCROBBINS@aol.com

Comment la communication totale peut-elle affecter les performances des implants cochléaires chez les enfants?

Amy McConkey Robbins

Traduit de l'anglais

Ces dernières années, beaucoup d'équipes se sont interrogées pour savoir si le langage des signes, méthode de communication visuelle, est compatible avec l'implant cochléaire qui lui est une aide à l'audition. Un grand nombre d'enfants portant des implants cochléaires utilise le langage des signes. Les implantés pédiatriques récents aux USA se répartissent à peu près de façon équitable en utilisateurs de la communication orale (CO) et en utilisateurs de la communication totale (TC). Bien que les praticiens que consultent les familles ne soient pas toujours d'accord sur la valeur de ces méthodes, ils s'accordent néanmoins pour dire que des habiletés langagières élevées sont essentielles pour la réussite de l'enfant implanté. Le but de cette présentation n'est pas de débattre de la valeur de la Communication Totale, en tant que méthode. Nous nous fonderons plutôt sur des recherches et des données cliniques pour établir les conditions dans lesquelles les enfants TC bénéficient des implants cochléaires. Nous proposerons aussi des manières de contrôler les progrès de communication des enfants implantés.

Pourquoi une polémique ?

Des courants de pensées fondamentalement différents en matière de com-

munication avec les enfants sourds existaient bien avant l'apparition des implants cochléaires. Les praticiens étaient déjà divisés sur la question, lorsque les implants ont commencé à se répandre. Il est intéressant de noter que les implants cochléaires n'ont pas causé de remaniements spectaculaires dans les pratiques des praticiens. La grande majorité d'entre eux pensent qu'avec quelques adaptations, la méthode d'enseignement qu'ils ont choisie est bénéfique pour les enfants implantés. De plus, des enfants implantés avec des réussites impressionnantes peuvent être trouvés dans chaque courant méthodologique.

On aura souvent tendance à privilégier la méthode utilisée par l'enfant "star patient" que l'on aura rencontré. Comme un auteur l'a dit, "nous ne vivons pas nos vies avec des statistiques, mais nous les vivons avec des anecdotes." Rencontrer un de ces "star patients", utilisant une méthode de communication particulière, peut être plus persuasif que de lire plusieurs articles de recherches sur le sujet.

Que montrent les résultats des recherches ?

Différentes recherches publiées ont examiné les effets des modes de communication sur les habiletés langa-

gières, sur les capacités de perception de la parole et sur l'intelligibilité du langage parlé des enfants implantés. Contrairement aux attentes, les travaux portant sur le développement du langage laissent entrevoir des orientations différentes de celles suggérées par les recherches sur la perception de la parole et sur l'intelligibilité du langage parlé.

► Les études sur le langage

Différentes recherches publiées sur les habiletés langagières des enfants implantés ont abouti à des résultats similaires. Dans ces études, les enfants étaient testés dans leur mode de communication préféré, par exemple, les enfants CO se voyaient proposer un test de langage utilisant uniquement la parole, alors que les enfants TC avaient un test combinant paroles et signes. De cette façon, les chercheurs évaluaient les compétences langagières sous-jacentes, mais pas nécessairement le langage parlé. Dans ces conditions, les enfants implantés des groupes CO et des groupes TC présentaient, de façon équivalente, des progrès langagiers impressionnants (Robbins et al, 1999; Geers, et al, 2000; Geers, et al, sous presse). En moyenne, les enfants portant des implants multi-canaux avaient fait des progrès d'un an de langage en une année (Svirsky, et al, 2000; Bollard,

Chute, Popp, Parisier, 1999; Robbins, et al, 2000). C'est une amélioration remarquable si l'on considère que les recherches précédentes montraient que les enfants sourds profonds sans implant cochléaire avaient, en un an, un développement langagier de 6 mois (Moeller, et al, 1986; Boothroyd, et al, 1991; Robbins, Svirsky, Kirk, 1996), c'est-à-dire la moitié des progrès langagiers de leurs pairs normo-entendants. Rappelons que même avec un rythme normal d'apprentissage du langage, beaucoup d'enfants implantés présentent encore des retards de langage après l'implantation. Ce retard s'explique par le fait qu'ils ont commencé leur apprentissage après leurs pairs entendants.

► *Etudes sur la perception de la parole et sur l'intelligibilité du langage parlé*

Une tendance étonnamment différente de ce qui a été trouvé dans les études sur le développement du langage a émergé des études sur le développement de la perception de la parole et de l'intelligibilité du langage parlé. Les résultats récurrents de ces études étaient que les enfants utilisant régulièrement la communication orale parvenaient à un plus haut niveau de perception de la parole et d'intelligibilité du langage parlé que les enfants utilisant la communication totale. Cette observation a été répliquée par un grand nombre de chercheurs travaillant sur des études indépendantes et utilisant des règles d'évaluation différentes (Osberger, et al, 2000; Osberger & Fisher, 2000; Geers et al., 2000; Dowell et al, 1996; Osberger et al., 1998; Young, et al, 2000; Geers et al, sous presse). Certains ont soutenu que ces observations reflétaient plus les caractéristiques des enfants envoyés dans des programmes TC que l'efficacité même de la méthode. On sait que dans les groupes TC il y a une forte concentration d'enfants qui sont devenus sourds plus jeunes, d'enfants qui

ont été implantés tardivement, d'enfants qui n'ont pas progressé dans des programmes Oraux et d'enfants ayant eu une moins bonne audition résiduelle avant l'implantation. Ce dernier cas pourrait suggérer une survie neuronale plus faible, moins de développement de la parole et moins d'expériences auditives avant l'implantation. En fait, chacun de ces facteurs pourrait potentiellement biaiser les résultats des recherches, et les études comparant les enfants implantés CO et TC devraient, dans l'idéal, indiquer le statut préimplantatoire des enfants des deux groupes.

Plusieurs études et expériences cliniques suggèrent que la supériorité dans les habiletés de compréhension ou d'expression des enfants implantés CO par rapport aux enfants TC ne s'explique pas seulement par un problème de choix ou de population démographique. Le problème des caractéristiques préimplantatoires a été rigoureusement contrôlé par Osberger et al. (1994) qui ont étudié l'intelligibilité du langage parlé de binômes d'enfants implantés CO et TC appariés. Les enfants étaient appariés en fonction de l'âge du début de la surdité, de l'âge au moment de l'implantation et de la durée d'utilisation de l'implant.

En maintenant ces facteurs constants entre les groupes, un impressionnant avantage dans l'intelligibilité du langage parlé a toujours été démontré pour les enfants CO. Bien que les deux groupes d'implantés aient montré des améliorations substantielles de l'intelligibilité du langage parlé, la parole des enfants oraux était, grosso modo, deux fois plus intelligible que celle des enfants TC. De même, Robbins, et al. (1998) ont constaté que les enfants OC avaient des scores plus élevés que les enfants TC quant à l'utilisation appropriée de la parole. Cette étude proposait une vision différente du problème, car les données reposaient sur les réponses des parents à un programme structuré

d'entretiens, le *Meaningful Use of Speech Scale* (échelle de l'utilisation appropriée de la parole) ou *MUSS* (Robbins & Osberger, 1991).

Bien que des faiblesses dans la communication parlée aient été identifiées pour les 2 groupes, l'examen des réponses des parents à quelques questions a été très révélateur. Les auteurs trouvèrent que les parents des enfants TC implantés avaient des attentes bien inférieures à celles des parents CO en ce qui concerne l'utilisation de la parole, par leur enfant, avec les entendants. Ce résultat se confirmait même pour les enfants TC ayant produit une quantité considérable de langage intelligible. Les parents des enfants oraux semblaient avoir un modèle interne des meilleures productions de mots ou de phrases de leur enfant et exigeaient de l'enfant qu'il donne son maximum, l'encourageant ou le corrigeant lorsque le résultat ne correspondait pas à leurs attentes. De plus, les parents CO étaient optimistes quant au développement des productions de leurs enfants et pensaient que leurs attentes allaient changer en fonction de l'évolution de l'intelligibilité du langage de leur enfant.

A l'inverse, beaucoup de parents d'enfants TC étaient vraiment surpris quand on leur demandait si leur enfant utilisait, dans certaines situations, le langage parlé uniquement. Par exemple, quand la question 7 était posée ("Comment Johnny passe sa commande au restaurant ou s'entretient-il avec un vendeur dans un magasin?") les parents TC disaient souvent qu'ils n'avaient jamais eu l'idée de laisser leur enfant parler dans ces situations. Au contraire, ils intervenaient immédiatement et servaient d'interprètes à l'enfant.

Osberger et al (1994) ont indiqué d'autres facteurs pouvant désavantager le développement du langage parlé des enfants TC par rapport à celui de leurs pairs CO. Ceux-ci comprenaient :

- le nombre d'heures consacrées au langage parlé pendant les jours d'école ;

- le nombre limité d'instructions sur la manière de développer le langage oral reçus par les enseignants TC dans leurs programmes d'entraînement (Hochberg & Schmidt, 1983) ;

- et les modèles langagiers que sont les autres enfants de la classe dans les programmes TC.

Osberger et al. ont conclu que, "même si le nombre des entraînements à la parole, la préparation des enseignants et les attentes des parents concernant l'utilisation du langage pourraient être améliorés dans les contextes de communication totale, le développement d'une parole intelligible devrait se produire plus souvent chez les enfants utilisant seulement la parole pour communiquer que chez ceux communiquant à la fois par signes et paroles. Si les signes sont les aspects les plus saillants de la communication, les informations auditives et langagières reçoivent souvent une attention de second ordre. Il est possible que les enfants utilisant la communication totale n'atteignent pas leur potentiel dans le développement du langage parlé" à cause de la nature même de leur méthode de communication."

Pour résumer : est-ce que les enfants TC, en tant que groupe, améliorent dans leur langage leurs capacités de compréhension et d'expression après l'implantation ? La réponse est un oui retentissant. Mais s'améliorent-ils pour atteindre les mêmes niveaux que leurs pairs CO ? La réponse est un non décevant.

Les expériences cliniques sur la valeur des signes

Plusieurs praticiens reconnus maintiennent l'utilisation des signes comme un élément de communi-

cation avec les enfants implantés. Koch (2000) suggère que les signes peuvent être importants pour le développement d'un code symbolique permettant aux enfants de créer des réseaux neuronaux linguistiques pour organiser, stocker et extraire des concepts. Elle indique qu'avec des enfants vraiment sourds avant l'implantation, elle peut utiliser des signes pour créer un tel réseau de concepts. Une fois l'audition possible par le biais de l'implant cochléaire, les expériences de remédiation et d'audition permettent à ces concepts d'être transférés progressivement dans un système fondé sur l'audition tel que le langage parlé. Les praticiens font l'hypothèse que cette utilisation des signes désambiguïse le langage et empêche que ne se forme un écart trop important entre cognition et langage. Des arguments en faveur de cette hypothèse peuvent être trouvés dans l'étude menée par Archbold et al. (1999) évaluant la perception de la parole et l'intelligibilité du langage parlé. Les résultats ont montré que les enfants qui ont commencé très tôt dans un programme TC et qui sont passés dans un programme CO après l'implantation ont des performances aussi bonnes après trois ans d'utilisation du dispositif que les enfants utilisant la communication orale depuis longtemps.

Pour Moeller (2001), étant donnée la grande hétérogénéité de la population des enfants implantés, s'attaquer aux besoins divers des enfants nécessiterait une variété de méthodes de communication. Elle a remarqué que l'enfant implanté après l'âge de 5 ans est souvent particulièrement dépendant du langage des signes. Bien qu'un grand nombre de ces enfants tirent un bénéfice certain de l'implant, Moeller note qu'ils peuvent rester dépendants des signes pour la réception du discours en classe, pour les clarifications lorsque le discours est interrompu et dans la communication avec des pairs sourds ou

des adultes sourds. Les parents des implantés tardifs ont souligné l'utilité des signes pour :

a) aider le passage de l'enfant à la communication orale

b) clarifier les idées complexes ou un thème nouveau dans un cours,

c) suivre des échanges conversationnels rapides entre différents interlocuteurs.

Une adolescente implantée depuis l'âge de 4 ans nous a dit, "Je communique oralement avec mes amis à l'école et même à la maison. Mais dans mes classes de collège, j'aurais perdu trop d'informations si je n'avais pas eu un interprète en langue des signes. Elle traduisait non seulement tout le cours de l'enseignant, mais aussi les commentaires, les questions et les discussions des élèves dans la classe que j'aurais eu beaucoup de difficultés à suivre."

La face changeante de la Communication Totale

L'approche TC, développée dans le début des années 70, avait pour intention initiale de promouvoir l'utilisation de toutes les méthodes de communication nécessaires au développement des compétences langagières des enfants. Il était entendu par cette définition de la TC, que la personne communiquant avec un enfant utilisait la méthode appropriée quelle qu'elle soit et n'utilisait pas celles qui n'étaient pas nécessaires. Par la suite la définition de la communication totale est devenue synonyme de "communication simultanée" (c'est-à-dire, l'utilisation de façon combinée du langage parlé et des signes dans toutes les situations). Le fait d'insister sur la simultanéité de la communication à tout moment signifiait s'assurer que l'enfant avait un plein accès aux modèles langagiers en cours, élément essentiel pour l'ap-

prentissage. Les implants cochléaires ont altéré la notion d'accès au langage complet et la nécessité pour chaque enfant TC d'avoir dans toutes les situations signes et paroles. Un grand nombre d'enfants TC utilisant avec succès leurs implants cochléaires peuvent communiquer oralement à la maison ou dans des contextes sociaux, mais ils ne peuvent pas le faire à l'école en raison de la surcharge linguistique et informationnelle inhérente aux contenus académiques. Pour de tels enfants, dans certaines situations et avec certains interlocuteurs, signer est une aide nécessaire pour l'accès à une communication complète.

Recommandations pour les équipes d'implantation concernant les enfants TC

Quand un enfant TC est proposé comme candidat pour une implantation cochléaire, Robbins (2000) recommande de :

1. Entamer une discussion franche, avant l'opération, sur les problèmes méthodologiques entre les parents, le centre d'implantation et l'école. L'équipe d'implantation doit déterminer s'il y a suffisamment de flexibilité dans les environnements familiaux et scolaires pour adapter et renforcer les nouveaux moyens sensoriels d'apprentissage de l'enfant, c'est-à-dire l'audition. Bien que l'implant cochléaire soit une technologie incroyable, le succès d'utilisation de ce dispositif nécessite des efforts considérables en temps, en argent et en énergie. Ces efforts ne se justifient que si l'enfant a une chance raisonnable d'utiliser les informations auditives fournies par la technologie.

2. Accepter l'idée que l'enfant va évoluer le long d'un continuum pour devenir le plus auditif possible. Beaucoup d'enfants TC sont exclusivement des apprenants visuels au moment de leur implantation. Le niveau qu'atteindra un enfant dépend de nombreux facteurs.

Cependant, des expériences cliniques suggèrent qu'un apprenant visuel placé dans un programme TC qui ne met pas l'accent sur les nouvelles données en termes de compréhension et de production restera un apprenant visuel malgré l'implant cochléaire.

3. Faire en sorte que les adultes s'occupant de l'enfant TC n'utilisent pas n'importe quelles modalités mais seulement celles qui sont nécessaires pour la réussite de la communication. Plus les situations dans lesquelles l'enfant s'exprime avec succès à l'oral seront nombreuses, plus il commencera à comprendre les phrases en les écoutant sans personne pour l'aider et se construira un vocabulaire parlé intelligible. Son audition et ses compétences orales devront être respectées et valorisées et les signes ne devront plus être utilisés dans ces situations. Avec le temps, le but est d'établir de plus en plus de situations de ce type. Pour qu'un enfant utilise les informations auditives transitant par son implant cochléaire, qu'il soit TC ou non, il doit avoir une pratique auditive importante, de l'expérience et des renforcements pour l'écoute. Etant donné l'importance des apprentissages visuels dans les programmes TC, les enfants TC ont typiquement moins de pratiques de ce type, d'expériences et de renforcements que ne l'ont les enfants CO.

4. Apprendre aux familles à présenter les informations conversationnelles d'abord sans signes. Ils seront peut-être vraiment surpris de voir ce que leur enfant peut comprendre. Si la communication échoue, les signes peuvent venir en aide. Une fois que l'information est clarifiée, il faut répéter l'information pour l'audition seule. Cela crée un "sandwich auditif" (Koch, 1999).

5. Être certain que le programme éducatif de l'enfant, incluant son Projet Educatif Individuel, reflète son nouveau potentiel auditif et que les attentes de l'équipe augmentent en conséquence.

Se rappeler que, pour être efficaces, les attentes doivent être mises en pratique. Les objectifs éducatifs concernant un enfant doivent changer après son implantation. J'informe les parents qu'aucun professeur de mathématiques ne continuerait à enseigner les mathématiques au niveau élémentaire si un enfant revient des vacances d'été et que son niveau a augmenté de façon significative. De façon similaire, après l'implantation, le Projet de l'enfant TC doit être réactualisé afin de comporter des objectifs auditifs plus ambitieux, de plus fortes demandes d'interactions essentiellement orales, la volonté d'atteindre un niveau d'expression orale élevé et une mise en avant des opportunités d'apprentissage incident du langage à travers l'exposition à la conversation naturelle dans l'environnement [voir Loud et Clear, Vol. 1, Issue 1, ou Robbins (2000)].

Résumé

On gardera à l'esprit que, quelle que soit la méthode choisie par les parents (CO ou TC) pour leur enfant implanté, ils visent le même but : établir des compétences communicationnelles excellentes. A cette fin, les praticiens ont à leur disposition une série de questions, (listés dans l'annexe 1) pour engager le dialogue avec les parents sur l'efficacité de la méthode de communication courante de leur enfant. Si l'on regarde la dernière question, il est possible pour chaque programme d'établir des jalons mesurant les comportements auditifs, oraux et langagiers qui sont supposés émerger chez l'enfant à des intervalles post-implantatoires spécifiques. Des changements visibles dans la communication devraient être notés dans les 3 mois qui suivent l'utilisation de l'implant. Bien qu'il puisse y avoir des variations dans l'apprentissage du langage des enfants, il est souhaitable d'établir des témoins pour les programmes CO et TC afin de détecter les enfants qui ne progressent pas de façon appropriée. Le clinicien se doit de garder un œil

attentif sur la façon dont la méthode choisie fonctionne pour un enfant donné. S'il n'y a pas de progrès, les professeurs et les parents doivent se rencontrer et discuter de la stratégie à suivre. Comme plusieurs études ont montré que l'enfant implanté moyen apprend approximativement un an de langage en une année, les praticiens doivent se concentrer sur l'enfant dont les progrès langagiers sont significativement inférieurs à cela. En tant que praticiens, notre objectif avec chaque enfant implanté, indépendamment de sa modalité de communication, reste d'établir un haut niveau de compétence communicationnelle. ♦

Annexe I

Questions pour évaluer les méthodes de communication

Ces questions évaluent si la méthode de communication d'un enfant, quelle qu'elle soit, est appropriée.

1. Est-ce que la méthode retenue fonctionne en harmonie avec l'implant cochléaire pour améliorer le développement de la communication ?
2. Est-ce que cet enfant a une communication fonctionnelle ? Est-ce que ses capacités linguistiques ont une valeur élevée sur le "marché monétaire" de la communication ? Est-ce qu'elles lui permettent d'"acheter" des interactions réussies avec les autres ?
3. Est-ce que cet enfant possède un large éventail de personnes avec lesquelles il est capable de communiquer ? Est-ce que son système linguistique lui permet d'élargir plutôt que de diminuer son potentiel de communication avec les autres êtres humains ?
4. Est-ce que la communication de l'enfant favorise son niveau de lecture et ses apprentissages scolaires ?
5. En utilisant ce système de communication, est-ce que l'enfant fait des progrès constants et mesurables dans le langage, l'écoute et l'expression orale ?

REFERENCES

- Bollard, P, Chute, P, Popp, A, Parisier, S. (1999) Specific language growth in young children using the Clarion cochlear implant. *Annals of Oto Rhino Laryng.* Suppl 177, Vol. 108, No. 4, Part 2, 119-123.
- Boothroyd A, Geers A, Moog J. (1991) Practical implications of cochlear implants in children. *Ear & Hearing* 12:81S-89S.
- Dowell, R, Blamey P, Clark, G (1996) Potential and limitations of cochlear implants in children. *Annals of Oto Rhino Laryng*, Suppl. 166, Vol. 104 No. 9 324-327
- Geers, A, Nicholas, J, Tye-Murray, N, Uchanski, R, Brenner, C, Davidson, L, Toretta, G, Tobey, E. (2000) Effects of Communication Mode on Skills of Long-Term Cochlear Implant Users. *Annals of Oto Rhino Laryng.* Suppl. 185, Vol. 109, No.12, Part 2.
- Geers et al (In press). Effects of educational choices on the speech and language development of children implanted before age 5. *Language Speech Hearing Services in Schools*.
- Hochberg, I & Schmidt J. (1983) A Model Inservice-preservice training program to improve the speech of hearing-impaired children. In Hochberg, Levitt, Osberger (Eds.) *Speech of the Hearing Impaired*. Baltimore: Univ. Park Press.
- Koch, M. (1999). *Bringing sound to life*. Baltimore: York press. (800) 962-2769.
- Moeller, MP, Osberger, MJ, Eccarius M. (1986). Receptive language skills. In Osberger (Ed) *Language and Learning Skills of Hearing Impaired Students*, A *SHA Monograph* 23, 41-530.
- Osberger, MJ & Fisher, L. (2000). Preoperative Predictors of Postoperative Implant Performance in Children. *Annals of Oto Rhino Laryng.* Suppl. 185, Vol. 109, No.12, Part 2.
- Osberger, MJ, Zimmerman-Phillips, S, Fisher, L. (2000). *Relationship between Communication Mode and Implant Performance in Pediatric Clarion Patients*. In Waltzman & Cohen (Eds.), *Cochlear Implants*. New York: Thieme Medical
- Osberger, MJ Robbins A, Todd S, Riley A. (1994). Speech intelligibility of children with cochlear implants. *Volta Review*, 96, 169-180.
- Robbins, A, & Osberger, MJ (1991). *Meaningful Use of Speech Scale*. Indiana University School of Medicine, Indianapolis, IN
- Robbins, AM, Bollard, P, Green, J. (1999). Language development in children implanted with the Clarion cochlear implant. *Annals of Oto Rhino Laryng* Suppl 177, Vol. 108, No. 4, Part 2 113-118.
- Robbins, AM (2000). Rehabilitation after implantation. In *Niparko* (Ed.) *Cochlear Implants: Principles and Practices*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- Robbins, AM, Svirsky, M, Miyamoto, R. (2000). Aspects of linguistic development affected by cochlear implantation. In Waltzman & Cohen (Eds.) *Cochlear Implants*. NY: Thieme Medical
- Svirsky, M, Robbins, AM, Kirk, KI, Pisoni, D, Miyamoto, R. (2000) Language development in profoundly deaf children with cochlear implants. *Psychological Science*, Vol 11, No. 2, 153-158.
- Young, N, Grohne, K., Carrasco, V, Brown, CJ. (2000). Speech Perception in Young Children using Nucleus or Clarion Cochlear Implants: Effect of Communication Mode. *Annals of Oto Rhino & Laryng.* Suppl. 185, Vol. 109, No.12, Part 2;

Speech and language acquisition strategies for deaf children with implants

It is of vital importance to establish a precise definition of the processing and representation of language, from prosody to syntax, for deaf children with implants, if we are to understand the atypical development trajectories observed in such children. Speech and language acquisition strategies are found at different levels: the neurosensorial level, the perception/production level, the linguistic level and the cognitive level with the question of phonological memory and development processes.

Traditional studies are made horizontally by age bracket, and do not enable us to follow the order of acquisitions or to monitor variability in the development of a given child. To overcome this problem, we emphasize the need to carry out comparative diachronic studies over the long term, on normal children and deaf children with implants. By building up wide-ranging bases of experimental data, we are able to individualize dynamic trajectories and gain a better understanding of the language and speech acquisition strategies faced by deaf children with implants.

Whilst we will be examining the neurocognitive research on development in some detail, we believe that it is also essential to provide some solutions to the issue of remedies for the prosodic, phonological, lexical and syntactical problems also experienced by these children.

Marie-Thérèse Le Normand
Laboratoire de Neuropsychopathologie du langage et de la cognition
Bâtiment Pharmacie, 3^{ème} étage
Hôpital de la Salpêtrière
47 Bd de l'Hôpital
75651 Paris Cedex 13
Tel: 01 42 16 24 80
E-mail : lenorman@chups.jussieu.fr

Acquisition du langage chez l'enfant sourd porteur d'un implant cochléaire

Marie-Thérèse Le Normand et B. Berger

Introduction

Nous nous proposons, au cours de cet exposé, d'examiner l'impact d'une surdité profonde congénitale ou prélinguale traitée par implant cochléaire (IC), sur les mécanismes de l'acquisition du langage, de la perception des sons de parole à la production.

De nombreuses recherches en neuro-linguistique cognitive du développement ont pour but de préciser les bases neurobiologiques des mécanismes de développement et d'acquisition du langage. Les mécanismes qui gouvernent le déroulement de l'acquisition du langage sont multiples, et ne semblent pas répondre nécessairement aux mêmes "lois développementales". Dans cette perspective, Locke (1997) suggère une théorie du développement du langage qui suppose que les différentes capacités langagières s'acquièrent selon une séquence fixe.

Une première phase met l'accent sur la discrimination de la voix, étape initiée au cours du dernier trimestre de la grossesse et qui se poursuit après la naissance. Au cours de cette phase, le fœtus puis le nourrisson réagit aux stimuli sonores (tout particulièrement à la voix humaine) et apprend à les reconnaître. L'enfant peut ainsi réagir aux intonations de la voix et communiquer par le babillage.

La deuxième phase correspond à l'ac-

quisition des premiers mots bien intonés, et débute au cours de la première année. A ce stade, le langage de l'enfant est composé de mots isolés qu'il entend et sélectionne de son entourage et qu'il répète, sans nécessairement comprendre leur signification. Puis, son vocabulaire qui est très restreint au cours de cette période, s'enrichit rapidement vers l'âge de 18 mois, cependant que sa compréhension s'améliore considérablement.

C'est à ce moment que débute la troisième phase qui représente le début de l'acquisition de la grammaire. En effet, entre l'âge de 20 et 37 mois, l'enfant commence progressivement à décomposer en syllabes et à reconfigurer les mots qu'il avait acquis à l'étape précédente. Il apprend à reconnaître les règles grammaticales de base qui composent les phrases.

Enfin, la quatrième phase, nommée intégration et élaboration, prend place vers l'âge de trois ans. A ce stade, l'enfant est parvenu à maîtriser les règles syntaxiques et grammaticales complexes. Il passe ainsi d'un style télégraphique à un langage plus élaboré. Il emploie les mots fonctionnels, il peut poser des questions, il utilise la négation et commence à conjuguer les verbes de manière appropriée. Chacune des quatre étapes de la théorie de Locke, l'apprentissage de la parole, l'acquisition des premiers mots, l'analyse et l'agencement des structures lin-

guistiques, et enfin l'intégration et l'élaboration du matériel acquis dépendraient de mécanismes neurologiques et cognitifs propres. Ces étapes seraient interdépendantes : un trouble dans l'acquisition des capacités à une étape donnée aurait des répercussions sur la qualité des apprentissages associés aux étapes ultérieures. Par ailleurs, dans sa théorie, Locke inclut le développement des capacités motrices primaires. Le raffinement de certaines capacités phonologiques, nécessaires à la production du langage, aurait lieu assez tardivement au cours de la troisième étape, celle de l'analyse et de l'agencement des structures linguistiques. Ainsi, l'enfant entendant perçoit et contrôle les informations véhiculées par le langage environnant, et ces informations lui permettent le traitement des sons de parole même avant sa naissance, puis celui du sens des mots qui vont constituer le lexique, et ensuite celui de l'organisation des mots ou stade de la morphosyntaxe. Le traitement des sons de parole précédant l'analyse lexicale et morphosyntaxique de l'input, les enfants entendants ont déjà eu un accès de plusieurs mois à la perception du langage avant d'aborder le stade de la morphosyntaxe. Comme l'enfant atteint de surdité profonde congénitale est dépourvu de cette expérience du langage oral, il faut s'attendre à des difficultés à traiter le langage de manière active et spontanée à ces différents niveaux d'organisation, de la perception à la production : dis-

crimination et manipulation des syllabes et des sons de parole au cours du babillage, identification des mots favorisant la richesse lexicale et la construction de règles pour développer la morphosyntaxe. Il faut s'attendre surtout à des difficultés dans le traitement automatique et rapide des sons de parole et dans l'appariement constant et rapide que le bébé entendant effectue si vite entre les formes perceptives et les concepts. La sensibilité de l'enfant sourd implanté à l'enveloppe mélodique et au rythme du langage, à l'information phonétique et aux représentations phonologiques, lexicales et morphosyntaxiques, jouera donc un rôle critique lors de la segmentation de la parole continue, du stockage des unités lexicales, de l'identification du sens des mots ou de leur assemblage syntaxique dont l'expansion très rapide se situe entre 20 et 30 mois (Jisa & Richaud, 1994; Bassano, Maillochon & Eme, 1998, Parisse & Le Normand, 2000).

Une question essentielle abordée au cours de cet exposé sera donc celle des conséquences d'un déficit initial en perception de la parole, sur la production du langage, question que nous abordons dans cette étude par l'analyse des profils de production lexicale et morphosyntaxique. Nous postulons, en effet, des différences entre le traitement des mots sémantiques et des mots grammaticaux chez les enfants implantés, avec une certaine asynchronie de développement entre ces deux types de traitement.

Une seconde question non moins importante pour l'évaluation et la rééducation des jeunes sourds profonds implantés est le pourquoi de la si grande variabilité observée dans l'acquisition du langage chez les enfants IC (Szagun 2001 ; Hakim et al., 2001). Plusieurs variables neurobiologiques, cognitives et environnementales peuvent être prises en compte dont l'effet plus ou moins déterminant reste à pré-

ciser.

Notre étude se situe dans le cadre d'un programme de recherche en collaboration avec le CTNERHI à Paris, (Centre Technique National d'Etude et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations), qui fut chargé en 1998, à la demande de l'ANDEM (Agence Nationale pour le Développement et l'Evaluation Médicale), d'une étude longitudinale à long terme de 50 enfants porteurs d'un implant cochléaire (Le Normand & Berger, soumis).

Méthodes

► Sujets

Nous avons examiné le traitement des mots sémantiques (noms, adjectifs, verbes et adverbes) et celui des mots grammaticaux (pronoms, prépositions et déterminants) à 36 mois post-IC chez 37 enfants sourds implantés entre 24 et 78 mois, comparés à un groupe d'enfants entendants monolingues, âgés de 24 à 48 mois.

Avant 60 mois d'âge réel, les enfants sont enregistrés en conversation spontanée avec un partenaire familial lors d'une situation de jeu. A partir de 60 mois d'âge réel, le contexte d'enregistrement change : l'enfant raconte une histoire à partir d'un livre d'images de 29 pages intitulé "grenouille où es-tu ?" (Mayer, 1969).

► Procédure

Si les épreuves standardisées sont nécessaires, elles deviennent insuffisantes pour établir de manière approfondie l'état réel de la parole spontanée de l'enfant. A l'instar d'autres auteurs qui considèrent comme déterminant le rôle de l'expérience acoustique et de l'input auditivo-verbal, nous pensons que l'examen à la fois très précis et détaillé de l'acquisition du langage chez les enfants IC doit nécessairement accompagner toute tentative visant l'amélioration

de leurs performances linguistiques.

Nous avons utilisé le recueil d'un corpus spontané, analysé selon la procédure de Le Normand (1991, 1997, 1999). Les études de la production de la parole et du langage spontané des enfants n'ont été possibles que grâce aux nouveaux traitements informatiques des outils du CHILDES mis à jour constamment (Child Language Data Exchange System, McWhinney & Snow, 2000, Parisse & Le Normand, 2000) qui ont révolutionné les opérations de transcription, codage, stockage, analyse automatique, transfert et partage des données. C'est ainsi que l'outil POST, Part Of Speech Tagger, que nous avons mis au point (Parisse & Le Normand, 2000), nous a permis non seulement la constitution de larges bases de données mais aussi l'établissement de normes pour le jeune enfant de 2 à 4 ans. Leur transfert international permet la comparaison interlangue alors que la majeure partie du recueil des données reste encore le fait d'équipes anglophones. Ces recherches interlangues constituent un outil irremplaçable pour la détermination des contraintes spécifiques imposées par la langue au système de traitement. L'analyse précise (en référence aux bases de données) des différents traitements du langage permet de définir différents modes d'entrée en langage, mettant en évidence par exemple, des asynchronies de développement telles que celle du lexique contrastant avec une syntaxe incomplète. Ainsi peuvent être révélées des trajectoires de développement atypiques et imprévues remettant en cause l'idée d'un développement linéaire par étapes fixes et prédéterminées.

354 échantillons audio de parole spontanée ont été numérisés puis transcrits selon les conventions du CHILDES. Les valeurs de 40 variables ont été extraites des corpus : 4 variables descriptives générales : (nombre d'énoncés, nombre de mots, nombre de mots différents,

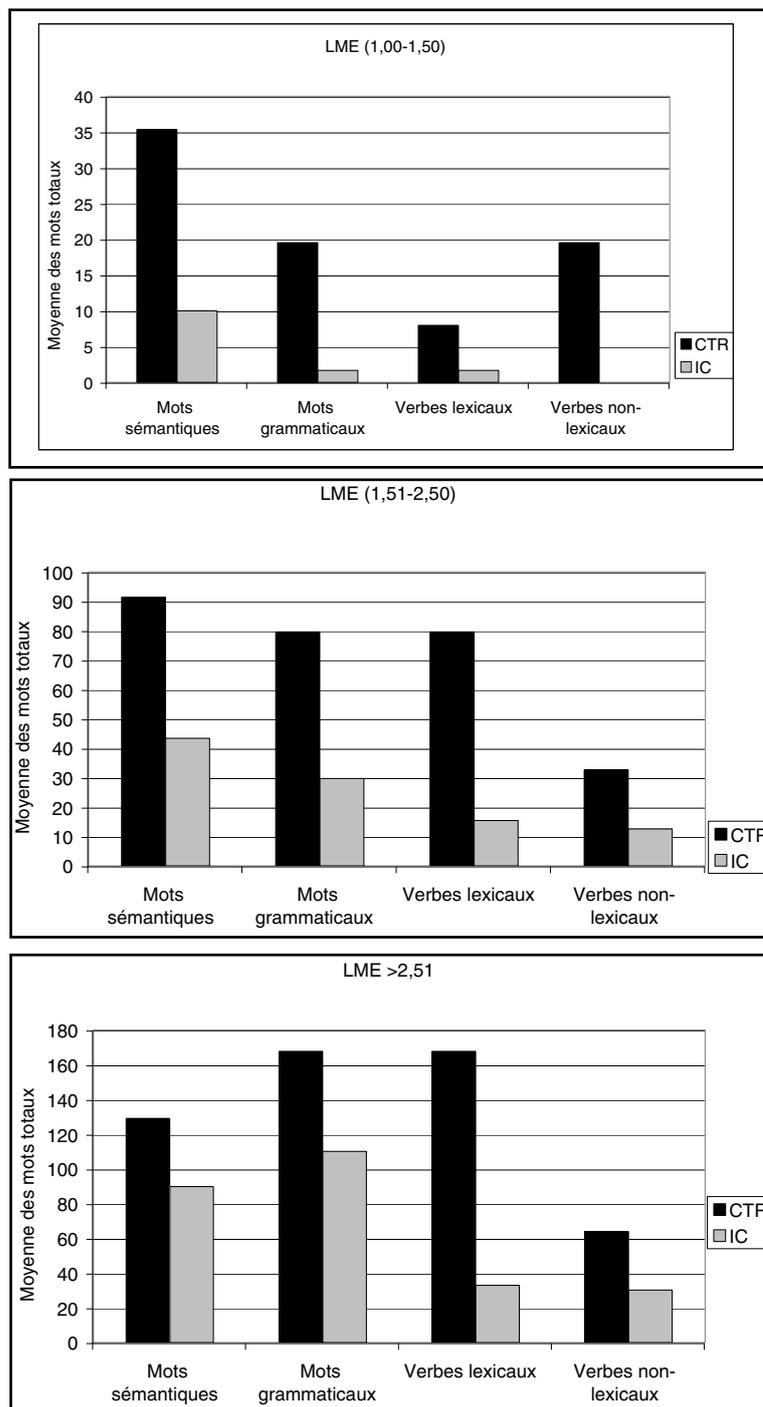
longueur moyenne des énoncés), et 36 variables que nous avons regroupées en 4 catégories lexicales : mots sémantiques (noms, adverbess et adjectifs), mots grammaticaux, marqueurs du nom et du verbe (déterminants, pronoms génériques, pronoms démonstratifs, pronoms possessifs, pronoms personnels), verbes lexicaux et non lexicaux i.e copules, auxiliaires, modaux avec des formes composées -infinitives et participes.

► **Résultats : étude comparative de la production spontanée du langage d'enfants entendants et porteurs d'un implant cochléaire, 3 ans après l'implant**

Nous utilisons la Longueur Moyenne des Énoncés (LME) pour différencier trois niveaux de maturation syntaxique (Le Normand, 1991). Le LME (rapport du nombre de mots obtenus, sur le nombre d'énoncés) est fiable lorsque l'on a cinquante énoncés ou plus. Cet indice permet d'étudier l'allongement progressif du discours de l'enfant selon l'âge et le développement linguistique.

Chez les 37 enfants implantés concernés par cette étude, l'utilisation du LME permet de distinguer trois groupes : un groupe de 3 enfants dont le LME est compris entre 1.00 et 1.50, un groupe de 15 enfants (LME compris entre 1.51 et 2.50), et un groupe de 19 enfants (LME supérieur à 2.51) qui sont comparés à leurs contrôles, des enfants âgés respectivement de 2 à 4 ans. Les échantillons de langage spontané retranscrits et analysés avec les outils du CHILDES permettent d'évaluer pour chaque groupe, la moyenne de la production des catégories lexicales utilisées. Les résultats montrent, pour les trois groupes, des différences significatives entre les enfants IC et les enfants contrôles sur l'ensemble des classes de mots, particulièrement sur les verbes non lexicaux.

Voir figures suivantes



Discussion des résultats

L'ensemble des scores, et surtout la très grande dispersion des résultats signalée également par tous les investigateurs (Fryauf-Bertschy, 1997, Svirsky et al., 2000 ; Szagun,

2001 ; Svirsky et al., 2000), posent le problème essentiel des facteurs à l'origine des résultats peu satisfaisants. Il est important de déterminer si les facteurs à l'origine de l'hétérogénéité des résultats observés après implantation sont les mêmes que ceux qui contribuent aux différences individuelles des enfants normo-entendants ou s'ils sont plus ou moins spécifiques à l'IC.

Les données présentées ici ont permis d'aborder l'analyse de quelques-uns de ces facteurs et a surtout permis de préciser la complexité des interactions entre les différentes variables qui participent à l'élaboration des performances langagières chez les enfants sourds implantés.

Cependant il faut d'emblée insister sur le fait que l'étape de développement du langage à 3 ans post-IC, à laquelle se limite actuellement notre étude, n'est nullement une étape limitative de plasticité auditivo-verbale. La notion émergente d'une dynamique prolongée de l'évolution post-IC est soulignée par de nombreux observateurs (Truy et al. 1998, Inscoe et al. 1999, Manrique et al. 1999, O'Donoghue et al. 2000, Tait et al. 2001) et les importants progrès que nous observons entre 24 et 36 mois post-IC s'inscrivent tout à fait dans cette perspective.

Dans notre étude, deux facteurs sont apparus particulièrement importants, le milieu socio-culturel et le sexe.

► Facteur milieu socio-culturel

La distinction entre milieu favorisé et défavorisé, définie selon les critères de Desrosières (1983) révèle un effet très significatif ($p < .001$) des milieux favorisés sur le développement du lexique. D'autres observations récentes font également état de l'importance de la qualité du milieu familial et des modalités de l'interaction au quotidien parents-enfant sourd, pour le développement du langage chez celui-ci (Mildner et al., 2003; Janjua et al., 2002; Preisler, 1999; Preisler et al., 2002, Ertmer & Mellon, 2001). Moeller, (2000) le considère comme un facteur essentiel. Pour Geers et col. (2002), qui publient une étude de 136 enfants, le QI non verbal et les caractéristiques familiales interviennent pour 20 % dans la variance des résultats obtenus après implantation.

► Facteur sexe

Une différence significative ($p < .05$) en faveur des filles a été constatée sur trois classes de mots : mots sémantiques, mots grammaticaux, verbes lexicaux. L'analyse individuelle ayant montré que les filles obtenant le meilleur résultat appartenaient en majorité à un milieu favorisé, nous avons fait une analyse bifactorielle sexe/milieu socio-culturel. Les résultats montrent qu'à milieu socio-culturel identique, les filles restent plus performantes que les garçons. Cette constatation qui va à l'encontre des observations de El-Hakim et al., 2001 demandera à être confirmée sur des groupes plus importants.

► Facteur âge d'implantation

La précocité de l'implant apparaît dans la littérature un facteur déterminant, (Fryhauf-Bertschy et al., 1997; Tye-Murray et al., 1995; Löhle et al., 1999; Miyamoto et al., 1999; Nikolopoulos et al., 1999; Loundon et al., 2000; McDonald Connor et al., 2000, Waltzman et al., 2002) et un consensus s'est actuellement instauré pour pratiquer l'implantation chez l'enfant jeune, avant 3 ans, voire même plus précocement (Molina et al., 1999; Hehar et al., 2002; Osberger et al., 2002). En effet, un âge d'IC plus précoce, avant 18 mois, voire même 12 mois commence à être admis par beaucoup d'investigateurs pour permettre très rapidement des performances auditives élevées (Kileny et al., 2001; Govaerts et al., 2002), avec à la clé l'émergence rapide du babillage (Gillis et al., 2002) et une bonne intelligibilité de la parole. Dans notre étude qui portait sur l'acquisition du lexique, l'âge d'implantation variait de 22 à 78 mois (moyenne : 45 mois) et n'a pas paru exercer, en soi, d'effet déterminant dans le groupe considéré dans son ensemble. Deux faits pourraient expliquer ces résultats. Par exemple, sur les 37 cas analysés à 3 ans post-IC, l'implantation avait eu lieu avant 5 ans dans 31 cas, et même

avant 4 ans dans 2/3 des cas (25/37), âges qui paraissent statistiquement la limite supérieure acceptable dans l'ensemble des cas de la littérature. Mais surtout, l'analyse bifactorielle âge IC/milieu socio-culturel, a montré que la qualité du milieu socio-culturel induit une différence significative chez les enfants implantés après 3 ans, particulièrement concernant les mots grammaticaux et les verbes lexicaux. Ces résultats confortent l'importance de la qualité du milieu socio-culturel pour le pronostic des IC et suggèrent qu'elle pourrait peut-être relativiser la période restreinte de plasticité du système auditif central humain suggérée par Manrique et al., (1999) et Sharma et al., (2002).

► Facteur modes de communication gestuelle

L'influence des différents modes de communication utilisés avant et après l'IC fait encore l'objet de grandes controverses car elle s'inscrit clairement dans une configuration multifactorielle complexe : c'est l'ensemble des stimulations favorisant l'autonomie et la richesse dans les interactions de communication préverbale qui serait un facteur de bon pronostic pour les résultats de l'IC (Tait et al., 2000).

Dans la littérature anglo-saxonne, ce sont les stratégies auditivo-orales et totales (orale plus langue des signes), utilisées isolément ou en association, qui font l'objet d'évaluations quelquefois discordantes. L'usage de la stratégie auditivo-verbale sans associer le langage signé, favoriserait une meilleure communication orale (Miyamoto et al., 1999; Svirsky et al., 2000; Kirk et al., 2002; Osberger et al., 2002; Tobey et al., 2003), et pour certains le niveau de communication orale pré-IC apparaît le facteur pronostic le plus important mis à part l'âge d'implantation (Loundon et al., 2000). Par contre, dans l'étude de Connor et al., (2000) qui compare communication orale seule ou associée à

langue des signes, il n'y a pas de différences si l'âge d'IC est précoce avant 5 ans, soulignant ainsi l'intrication des deux facteurs. Preisler et al. (2002) quant à eux constatent que les enfants ayant une bonne communication orale sont aussi de bons signeurs.

A ces deux modes de communication s'en ajoute un autre, d'usage plus courant dans les milieux et la littérature francophone : le langage oral complété ou cued speech (Cornett, 1967). Vieu et al., (1998) dans leur étude de 12 enfants implantés entre 5.1 et 8.2 ans (moy. 7 ans. 2 mois) répartis en 3 groupes éduqués selon le mode oraliste, oraliste + LPC et oraliste + langage signé, observent de meilleurs résultats quant à l'intelligibilité dans le groupe O + LPC ; pas de différence significative entre les groupes en ce qui concerne l'acquisition de la syntaxe ; et de meilleurs résultats du groupe O + LPC que du groupe O + langage signé pour le niveau de production du langage. D'autres auteurs insistent sur l'importance des modalités de la communication LPC, son utilisation intensive, en particulier à domicile, avant même l'implantation (Descourtieux et al., 1999, Leybaert et Lechat 2001). De l'ensemble de ces travaux, il résulte actuellement que la stratégie auditivo-orale de communication, utilisée précocement, est indispensable et que son association au LPC pourrait être très bénéfique contrairement à l'association au langage signé. Effectivement dans l'étude présentée ici, le LPC associé à la stratégie auditivo-verbale est la méthode qui paraît donner les meilleurs résultats sans toutefois faire apparaître de différence significative. Mais le cadre de l'étude n'a pas permis de préciser toutes les modalités d'utilisation.

► Facteur étiologie

L'étiologie s'est avérée inconnue dans 28 cas soit 56 %, génétique dans 15 cas soit 30 % (une mutation de la connexine 26 a été identifiée dans 5

cas et un syndrome de Waardenburg dans un cas), infectieuse dans 6 cas (2 de méningite et 4 d'infection à cytomégalovirus) soit 12 %, et médicamenteuse dans un cas. Il est probable, cependant que l'étiologie génétique était plus fréquente en réalité ; en effet d'une part elle n'a pas été recherchée systématiquement dans tous les cas et d'autre part une étude récente suggère que 40 % des surdités congénitales non syndromiques, d'origine inconnue, sont en réalité génétiques (Green et al., 2002). Dans notre cas de surdité syndromique, l'évolution n'en était pas affectée et cet enfant figure dans les très bons résultats de notre étude. Si l'on considère les 4 catégories de production lexicales que nous avons privilégiées (mots sémantiques et mots grammaticaux, verbes lexicaux et non lexicaux), méningite et mutation de la connexine 26 sembleraient impliquer un pronostic plus favorable. Une tendance semblable se fait jour dans les études de Green et al., (2002), Fukushima et al., (2002) et Rajput et al., (2003). Comme dans notre propre étude, le nombre de cas est insuffisant pour une représentation statistique mais l'hypothèse émise est qu'un pronostic plus favorable pourrait être lié au fait que la mutation du gène codant pour la connexine 26 ne s'accompagne d'aucune comorbidité.

Conclusion

Les formes morphologiques du français liées aux mots grammaticaux (déterminants, pronoms, prépositions) sont peu perceptibles dans le flux de la parole. Or une forme moins saillante dans un énoncé contribue moins facilement à l'accès au lexique morphologique, à la morphosyntaxe et au traitement rapide des sons du langage. Ainsi, la difficulté des enfants sourds porteurs d'un implant cochléaire, à traiter aussi bien les mots grammaticaux que les mots sémantiques, i.e aussi bien la forme que le contenu, peut avoir pour conséquence une réduction des

échanges conversationnels et des initiatives verbales. Cette limitation de l'interaction verbale pourrait alors entraver le processus d'acquisition du langage. Une meilleure compréhension des difficultés d'acquisition que présentent les enfants sourds porteurs d'un implant cochléaire va permettre la mise au point de nouveaux modes d'intervention. Plus nous progresserons dans la connaissance des mécanismes d'acquisition du langage chez l'enfant sourd implanté, mieux nous pourrions concevoir des stratégies de remédiation adaptées à chaque cas. C'est dans cette perspective que nous allons poursuivre nos travaux en proposant à chaque enfant un environnement linguistique qui l'aide à développer tout son potentiel cognitif et par suite facilite son adaptation familiale, scolaire et sociale. ♦

Références

- Bassano, D., Maillachon, I., & Eme, E. (1998). Developmental changes and variability in the early lexicon: a study of French children's naturalistic productions. *Journal of Child Language*, 25, 493-531.
- Connor, C., Hieber, S., Arts, H., & Zwolan, T. (2000). Speech, Vocabulary, and the Education of Children Using Cochlear Implants: Oral or Total Communication? *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 43, 1185-1204.
- Cornett. (1967). Cued speech. *American annals of the deaf*, 112, 3-13.
- Descourtieux, C., Groh, V., Rusterholtz, A., Simoulin, I., & Busquet, D. (1999). Cued speech in the stimulation of communication: an advantage in cochlear implantation. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 47, 205-207.
- Desrosières, A., Goy, A., & Thevenot, L. (1983). L'identité sociale dans le travail statistique : la nouvelle nomenclature des professions et des catégories. *Economie et Statistique*, 152, 55-81.
- El-Hakim, H., Levasseur, J., Papsin, B., Panesar, J., Mount, R., Stevens, D., & Harrison, R. (2001). Assessment of Vocabulary Development in Children After Cochlear Implantation. *Archives Otolaryngology Head Neck Surgery*, 127, 1053-1059.
- Ertmer, D. J., & Mellon, J. A. (2001). Beginning to talk at 20 months: early vocal development in a young cochlear implant recipient. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 44, 192-206.
- Fryauf-Bertschy, H., Tyler, R., Kelsay, D., Gantz, B., & Woodworth, G. (1997). Cochlear Implant Use by Prelingually Deafened Children: The influences of Age at Implant and length of Device Use. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 40, 183-199.
- Fukushima, K., Sugata, K., Kasai, N., Fukuda, S., & Nagayasu, R. (2002). Better speech performance in cochlear implant patients with GJB2-related deafness. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 62, 151-157.
- Geers, A., Brenner, C., Nicholas, J., Uchansky, R., Tye-Murray, N., & Tobey, E. (2002). Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl May*, 189, 127-130.
- Geers, A. E., Nicholas, J. G., & Sedey, A. L. (2003). Language skills of children with early cochlear implantation. *Ear and Hearing*, 24, 46S-58S.
- Gillis, S., Schauwers, K., & Govaerts, P. (2002). Babbling Milestones and beyond: Early Speech Development in CI Children. In: Language Acquisition In Young Children With a Cochlear Implant, K. Schauwers, P. Govaerts & S. Gillis (Eds) *Antwerp papers in linguistics* (Vol. 102, pp. 23). University of Antwerp.
- Govaerts, P. J., De Beukemaer, C., Daemers, K., De Ceulaer, G., Yperman, M., Somers, T., Schatteman, I., & Offeciers, F. E. (2002). Outcome of cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years. *Otol Neurotol*, 23, 885-890.
- Green, G. E., Scott, D. A., McDonald, J. M., Teagle, H., & Tomblin, B. J. (2002). Performance of cochlear implant recipients with GJB2-related deafness. *Am J Medical Gen*, 109, 167-170.
- Hehar, S., Nikolopoulos, T., Gibbin, K., & O'Donoghue, G. (2002). Surgery and Functional Outcomes in Deaf Children Receiving Cochlear Implants Before Age 2 Years. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 128, 11-14.
- Inscoe, J. (1999). Communication outcomes after paediatric cochlear implantation. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 47, 195-200.
- Janjua, F., Woll, B., & Kyle, J. (2002). Effects of parental style of interaction on language development in very young severe and profound deaf children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 64, 193-205.
- Jisa, H., & Richaud, F. (1994). Quelques sources de variation chez les enfants. *A I L E*, 4, 7-51.
- Kileny, P., Zwolan, T., & Ashbaugh, C. (2001). The Influence of Age at Implantation on Performance With a cochlear Implant in children. *Otology & Neurotology*, 22, 42-46.
- Kirk, K. I., Miyamoto, R. T., Lento, C. L., Ying, E., O'Neill, T., & Fears, B. (2002). Effects of age at implantation in young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl May*, 189, 69-73.
- Le Normand, M. T. (1997). Early morphological development in French children. In A. Olofsson & S. Strömquist (Eds.), *Cross-linguistic studies of dyslexia and early language*

- development (pp. 59-79). Luxembourg : Office for Official Publications of the European Communities.
- Le Normand, M. T. (1999). Modèles psycholinguistiques du développement du langage. In C. Chevie-Muller & J. Narbona (Eds.), *Le Langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques*, (pp. 27-42). Paris: Masson.
- Le Normand, M. T. (1991). La démarche de l'évaluation psycholinguistique chez l'enfant de 0 à 3 ans. *Glossa*, 26, 14-21.
- Le Normand & Berger B (à paraître) Production du langage chez l'enfant sourd implanté et suivi de 6 à 36 mois post implant. *Les cahiers du CTNERHI*.
- Leybaert, J., & Lechat, J. (2001). Variability in deaf children's spelling. The effect of language experience. *Journal of Educational Psychology*, 93, 554-562.
- Lina-Granada, G. Truy, E. Porot, M. Collet, L. & Disant, F (2000) Surdités de l'enfant : un diagnostic précoce est impératif. *Arch Pediatr*, 7, 991-1000.
- Locke J.L. (1997) A theory of Neurolinguistic development. *Brain and Language*, 58, 2, 265-327.
- Loundon, N., Busquet, D., Roger, G., Moatti, L., & Garabedian, E. (2000). Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients: preliminary results. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 56, 9-21.
- Löhle, E., Frischmuth, S., Holm, M., Becker, L., Flamm, K., Laszig, R., Beck, C., & Lehnhardt, E. (1999). Speech recognition, speech production and speech intelligibility in children with hearing aids versus implanted children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 47, 165-169.
- MacWhinney, B., & Snow, C. (2000). CHILDES project: Tools for analyzing talk. Mahwah, N.J.: Lawrence Erlbaum Associates.
- Manrique, M., Cervera-Paz, F., Huarte, A., Perez, N., Molina, M., & Garcia-Tapia, R. (1999). Cerebral auditory plasticity and cochlear implants. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 49, 193-197.
- Mayer, M. (1969). *Frog, where are you ?* New York.
- Mildner, V., Sindjija, B., & Horga, D. (2003). Evaluation of Croatian-speaking children's speech with cochlear implants and comparison with hearing-aid users. *Journal of Multilingual Communication Disorders*, 1, 63-70.
- Miyamoto, R. T., Kirk, K. I., Svirsky, M. A., & Sehgal, S. T. (1999). Communication skills in pediatric cochlear implant recipients. *Acta Otolaryngol*, 119(2), 219-224.
- Moeller, M. P. (2000). Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*, 106, E43.
- Molina, M., Huarte, A., Cervera-Paz, F. J., Manrique, M., & Garcia-Tapia, R. (1999). Development of speech in 2-year-old children with cochlear implant. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 47, 177-179.
- Moog, J. S., & Geers, A. E. (1999). Speech and language acquisition in young children after cochlear implantation. *Otolaryngol Clin North Am*, 32(6), 1127-1141.
- Nikolopoulos, T. P., O'Donoghue, G. M., & Archbold, S. (1999). Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope*, 109, 595-599.
- O'Donoghue, G., Nikolopoulos, T., & Archbold, S. (2000). Determinants of speech perception in children after cochlear implantation. *The Lancet*, 356, 466-468.
- Osberger, M. J., Zimmerman-Phillips, S., & Koch, D. B. (2002). Cochlear implant candidacy and performance trend in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 189, 62-65.
- Parisse, C., & Le Normand, M. T. (2000). How children build their morphosyntax: the case of French. *Journal of Child Language*, 27, 267-292.
- Parisse, C., & Le Normand, M. T. (2000). Automatic disambiguation of morphosyntax in spoken language corpora. *Behavior Research Methods Instruments and Computers*, 32, 468-481.
- Preisler, G. (1999). The development of communication and language in deaf and severely hard of hearing children: implication for the future. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 49, 39-43.
- Preisler, G., Tvingsted, A. L., & Ahlström, M. (2002). A psychosocial follow-up study of deaf preschool children using cochlear implants. *Child: Care, Health and Development*, 28, 403.

Rajput, K., Brown, T., & Bamiou, D. E. (2003). Aetiology of hearing loss and other related factors versus language outcome after cochlear implantation in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 67, 497-504.

Richter, B., Eissele, S., Laszig, R., & Löhle, E. (2002). Receptive and expressive language skills of 106 children with a minimum of 2 years' experience in hearing with cochlear implant. *International Journal of Pediatric and Otorhinolaryngology*, 64, 11-125.

Sharma, A., Dorman, M. F., & Spahr, A. J. (2002). A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear and Hearing*, 23, 532-539.

Svirsky, M., Robbins, A., Iler Kirk, K., Pisoni, D., & Miyamoto, R. (2000). Language development in profoundly deaf children with cochlear implants. *Research Report*, 11 n° 2, 153.

Szagan, G. (2001). Language Acquisition in Young German-Speaking Children with cochlear Implants: Individual Differences and Implications for conceptions of a 'Sensitive Phase'. *Audiol Neurootol*, 6, 288-297.

Tait, M., Lutman, M. E., & Robinson, K. (2000). Pre-implant measures of preverbal communicative behavior as predictors of cochlear implant outcomes in children. *Ear and Hearing*, 21, 18-24.

Tobey, E. A., Geers, A. E., Brenner, C., Altuna, D., & Gabbert, G. (2003). Factors associated with development of speech production skills in children implanted by age 5. *Ear and hearing*, 24, 36S-45S.

Truy, E., Lina-Granade, G., Jonas, A., Martinon, G., Maison, S., Girard, J., Porot, M., & Morgon, A. (1998). Comprehension of language in congenitally deaf children with and without cochlear implants. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 45, 83-89.

Tye-Murray, N., Spencer, L., & Woodworth, G. (1995). Acquisition of Speech by Children Who Have Prolonged Cochlear Implant Experience. *Journal of Speech and Hearing Research*, 38, 327-337.

Vieu, A., Mondain, M., Blanchard, K., Sillon, M., Reuillard-Artières, F., Tobey, E., Uziel, A., & Piron, J. (1998). Influence of communication mode on speech intelligibility and syntactic structure of sentences in profoundly hearing impaired French children implanted between 5 and 9 years of age. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 44, 15-

Cochlear implantation: influencing educational choices ?*

Cochlear implantation in children is a surgical intervention, and increasing numbers of profoundly deaf children are receiving implants at young ages. Is this surgical procedure influencing educational choices and what challenges is it bringing for teachers of the deaf ? Two major choices for deaf children are educational options: children implanted young are attending mainstream schools in the same proportions as the several deaf rather than the profoundly deaf (Archbold et al, 2002). With regard to communication choices, those using oral communication outperform those using signed communication three years after implantation, although there is no significant difference between those who were always oral and those who began using sign communication and changed to oral (Archbold et al, 2000). We do not yet know what the long-term educational outcomes will be for large numbers of children -we do know that parents consider the liaison between the cochlear implant team and their child's education to be one of their most important considerations (Archbold et al, 2002).

Cochlear implantation in deaf children has brought many challenges to educators of the deaf, who may well be responsible for the outcomes from implantation yet not have been involved in the decision to implant children in their care. Following implantation, the auditory potential of the child changes over time; utilising this to the maximum requires continued monitoring of the child's progress and flexibility of approach on behalf of educational staff. This requires educators who are trained in the implications and management of cochlear implantation.

The Ear Foundation, Nottingham with Nottingham Paediatric Cochlear Implant Programme, provides educational outreach programmes for teachers of the deaf, and provides, with Birmingham University; specialist Master's degree modules in cochlear implantation, which are recognised throughout Europe. However, as very young infants are implanted, it becomes more important to work with families, and The Ear Foundation organises communication courses for families with young deaf infants. These courses have been shown to change parents' behaviour, and, in turn, that of the infant, as measured by video analysis. With these young infants, continued monitoring of developing communication and language behaviours is essential, and training in the Nottingham Early Assessment Package (NEAP) is underway.

* English version available on www.acfos.org

Sue M. ARCHBOLD, M. PHIL
Nottingham Paediatric Cochlear Implant Programme
113 The Ropewalk
Nottingham N1 6HA
E-mail : sue.archbold@mail-qmcuh-tr.trent.nhs.uk

L'implantation cochléaire a-t-elle une influence sur les choix éducatifs?

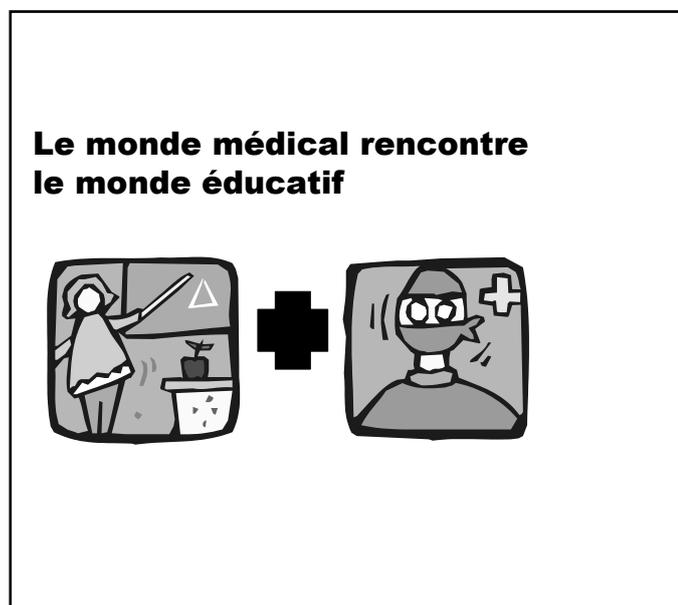
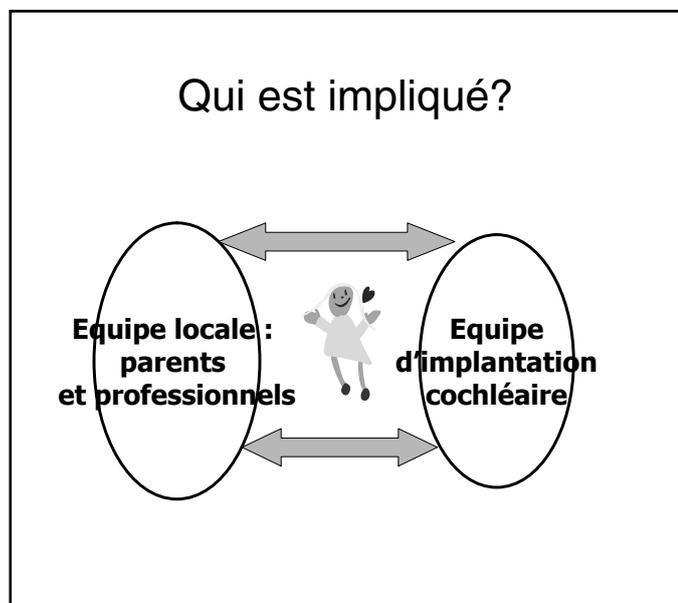
Sue Archbold

Traduit de l'anglais à partir des diapositives accompagnant l'exposé oral

Un constat...

- Ce qui se passe à la maison ou à l'école pourrait avoir autant d'incidence que ce qui se passe à la clinique.
- Que peut-on faire à ce propos ?

Qui est impliqué ?



Pourquoi s'intéresser à l'éducation ?

- Des mouvements mondiaux pour l'inclusion dans les écoles classiques de tous les enfants présentant des troubles... l'implantation cochléaire en est un bon exemple.
- Les résultats de l'implantation cochléaire : l'éducation vue à la fois comme un facteur de développement et comme un résultat de celui-ci.
- Coût-efficacité de l'implantation cochléaire – Est-il possible de réduire le budget de l'éducation ?

Rôle de l'enseignant de sourd

- Bien qu'il n'ait pas été impliqué dans la décision ou dans le processus d'implantation ou bien qu'il ait peu de connaissances ou d'expériences en la matière, l'enseignant de sourd pourrait avoir de grandes responsabilités sur les résultats de l'implantation cochléaire.
- Il peut y avoir des buts incompatibles et des demandes sur le temps de l'enseignant.
- Il peut y avoir des perceptions divergentes sur ce que représente "le succès" pour un enfant sourd.

L'implantation cochléaire est une intervention chirurgicale et scientifique...

- Est ce que cela a une influence sur les décisions éducatives concernant les enfants sourds – ou l'éducation des enfants a-t-elle une incidence sur les résultats ?

Vieilles questions !

- Où et comment les enfants sourds doivent être éduqués ?
- Structures ?
- Mode de communication ?

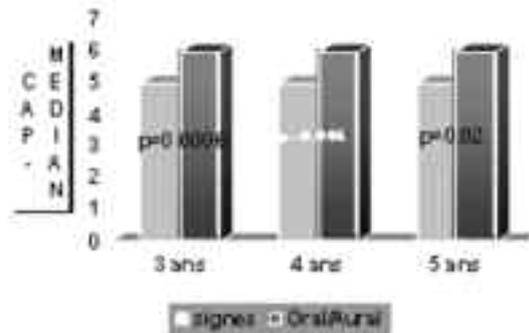
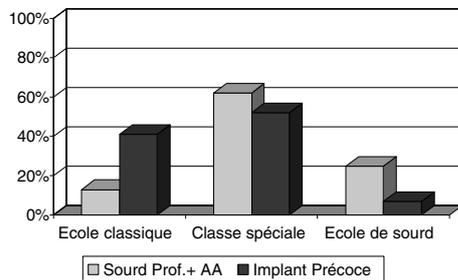
Les tendances observées vers la normalité, après l'implantation...

- Sont elles vraies ?
- Sont-elles dues aux changements de politiques éducatives ou aux effets de l'implantation ?
- Que savons nous ?

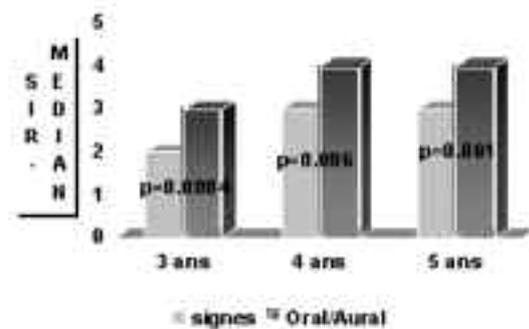
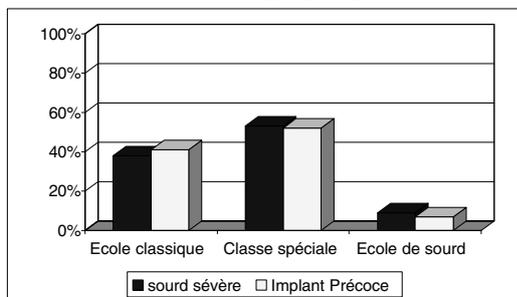
Quelles sont les structures éducatives possibles ?

- Ecole pour sourds – internat ou externat
- Unité ou classe spéciale dans une école ordinaire

Lieu de scolarité-3 ans après l'implant VS sourd profond avec une aide auditive (AA)-Même âge (5-7)



Lieu de scolarité-3 ans après l'implant VS sourd sévère avec une aide auditive-Même âge (5-7)



Conclusion

Au Royaume-Uni, trois ans après leur implantation, les enfants implantés jeunes (avant 5 ans) sont scolarisés plutôt comme les enfants sourds sévères portant une aide auditive, de même âge, que comme les enfants sourds profonds (Archbold et al, 2002, Int Jnl Aud).

Pour le futur ?

- Que va-t-il arriver à ces enfants des écoles classiques quand ils vont intégrer le lycée ou le second degré ? De quels supports éducatifs vont-ils alors avoir besoin ? Qu'en est-il de ceux qui ne réussissent pas très bien à ce niveau ?
- Qu'en est-il de leurs pairs ?
- Utilise-t-on une structure éducative pour réduire les coûts ?

Et les modes de communication ?

- Groupe oral : ceux qui utilisent le langage oral dans tous les contextes, à la maison et à l'école
- Groupe signe : ceux qui utilisent les signes dans n'importe quel contexte
- Nous avons réalisé des évaluations de la perception de la parole (Catégories de performance auditive, en anglais Categories of Auditory Performance - CAP) et de production (Niveau d'intelligibilité du langage parlé, en anglais Speech Intelligibility Rating - SIR) 3 ans après l'implantation.

A toutes les épreuves et à tous les intervalles d'âge, les enfants oraux sont significativement meilleurs que ceux qui utilisent la communication signée.

Mais !...

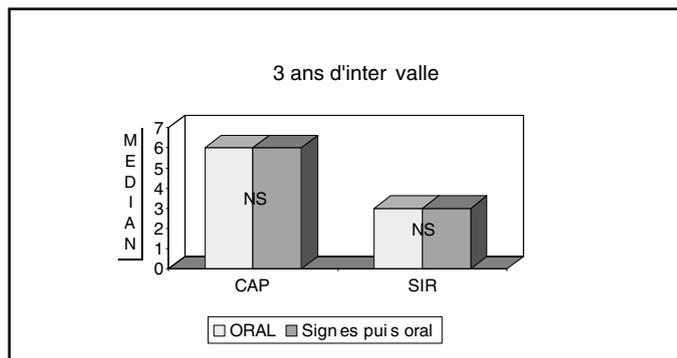
Les enfants ont-ils changé de mode de communication au cours du temps ? Oui – on leur a donné l'opportunité de le faire

Trois ans après l'implantation...

- Nous avons distingué les enfants oraux en deux catégories : ceux qui ont toujours été oraux et ceux qui ont commencé avec la communication signée et qui ont changé pour la communication orale au cours des trois ans qui ont suivis l'implantation.
- Nous avons examiné, à nouveau, leurs niveaux en perception de la parole et en production
- Et ?...

Influence du mode de communication

- Quand le groupe oral, trois ans après l'implantation, est réparti entre ceux qui ont commencé avec la communication signée et ont ensuite opté pour l'oral et ceux qui ont toujours été dans l'oral, il n'y a pas de différences significatives entre les groupes.
- Archbold et al BJA, 2000



L'œuf ou la poule...

- Lequel vient en premier...
- Est-ce que l'enfant réussit bien parce qu'il utilise la communication orale ou utilise-t-il la communication orale parce qu'il s'exprime bien à l'oral ?
- Pourquoi certains enfants changent-ils de mode de communication ? Qui choisit ?
- Les parents ? L'enfant ? L'enseignant ? Les décideurs politiques ?

Pour les éducateurs... un des problèmes...

- Avant l'implantation, l'enfant n'a pas une audition suffisante pour utiliser le langage parlé avec succès.
- Après l'implantation, l'enfant devrait avoir une audition suffisante pour le faire et il peut utiliser "l'apprentissage incident" (Robbins, 2000).
- L'utilisation de l'audition développe parfois... les besoins de l'enfant et, par conséquent, leur gestion change au cours du temps – cela met les enseignants au défi.

Des défis pour les parents

- "mon plus gros problème était les trop grandes attentes de la famille et le peu d'attente des enseignants".
- Ils n'ont pas changé leurs exigences éducatives et leurs attentes.

Point de vue des parents :

- L'étude des points de vue des parents, trois ans après l'implantation, révèle l'importance de la liaison entre le centre d'implantation et les éducateurs locaux.
- Archbold et al, 2002, Deafness & Educational International
- Comment faciliter cela ? En fournissant un entraînement diversifié...

Programme éducatif combiné

- Les enseignants et les thérapeutes du langage et de la parole de l'équipe d'implantation de Nottingham effectuent des visites régulières à la maison et à l'école.
- Pourquoi ?
- Les enfants y passent la majorité de leur temps !

Eduquer les éducateurs

- L'Université de Birmingham et le Programme d'Implant Cochléaire Pédiatrique : un bMaster spécialisé pour les enseignants de sourds afin de se former pour aider les enfants implantés.
- La Fondation Ear : Nottingham offre des cours multidisciplinaires pour ceux qui travaillent avec les enfants implantés – ainsi que pour les parents et les enfants.

Un diagnostic plus précoce...

- Des décisions d'encadrement plus précoces.
- Une implantation plus précoce. Nous savons qu'elle produit de meilleurs résultats...
- Les enseignants de sourds pourraient être impliqués dès le premier niveau – Comment peuvent-ils être impliqués dans l'évaluation et dans l'aide à la prise de décision ?

Les outils pour une évaluation précoce concernant :

- La communication et le langage
- La perception auditive
- La production du langage parlé initial
- Dès le début de la première année de vie, en utilisant des profils d'observation, des questionnaires, des analyses de vidéo
- Et des mesures cliniques objectives complémentaires. (Voir figure en page suivante : "Package pour une évaluation précoce")

Entraînement ?

- Un entraînement individuel sur www.earfoundation.org.uk
- Un CD d'entraînement disponible en Avril 2003.

Nos expériences

- Ces mesures se sont révélées utiles chez les très jeunes enfants sourds, dans les deux premières années de vie, pour :
- influencer la prise de décision,
 - surveiller et prédire les progrès au cours du temps,
 - identifier les éventuels problèmes posés par l'implant,
 - souligner la possibilité de problèmes d'apprentissage additionnels,
 - fournir des informations utiles aux parents et aux non-spécialistes.

Preuves ?... Références

- Prédiction : la connaissance des compétences communicationnelles avant l'implantation, grâce à des analyses vidéo, permet de prédire le succès futur de l'implant cochléaire (Tait et al, Ear & Hearing, 2000)
- Des difficultés avec les appareils : les enfants qui ont obtenu un faible score au Lip un an après l'implantation ont significativement plus de chances d'avoir des problèmes avec l'ap-

pareil (Nikolopoulos et al, *Deafness & Education International*, 2001).

“L’implantation cochléaire a changé le paysage de l’éducation des sourds.....”

La majorité des enfants sourds profonds entrant à l’école vont sûrement porter des implants.

Est-ce que les services éducatifs en ont conscience ?

Savent-ils comment s’y prendre avec les enfants implantés ?

Les plus grands défis pour les enseignants de sourds

- Se maintenir au courant des changements de technologie et de critères
- Fournir un encadrement flexible
- Gérer les problèmes : avec l’appareil, avec l’enfant, ou avec la famille
- Identifier et gérer d’autres difficultés d’apprentissage: 40%...
- Gérer les opportunités d’apprentissage incident (Robbins,

2000)

■ Maintenir l’estime de soi, à l’enfance tout comme à l’adolescence.

L’implantation cochléaire a fourni de nouveaux défis pour les enseignants de sourds...

■ Elle a fourni de nouvelles opportunités pour les enfants sourds profonds – des opportunités d’acquérir le langage parlé grâce à l’audition – de manière incidente

■ Elle a changé les choix éducatifs

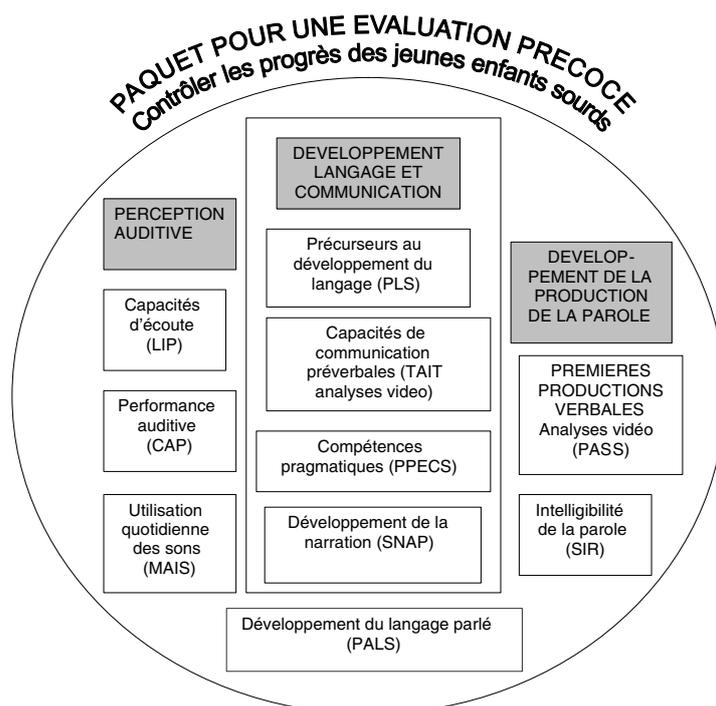
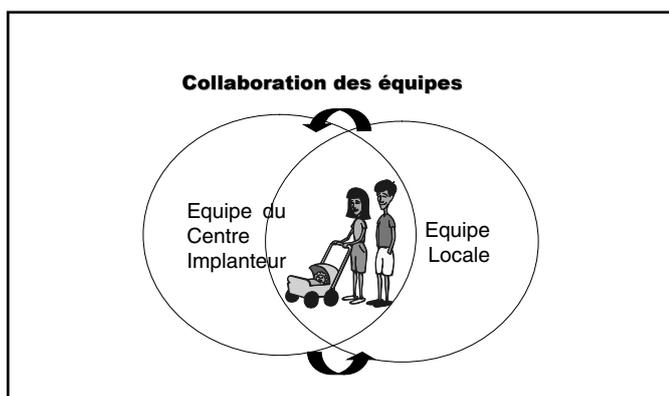
■ Nous devons nous assurer que les enseignants de sourds disposent de compétences suffisantes pour relever ces défis et que les structures prévues pour assurer la collaboration entre le centre d’implantation et les services éducatifs sont bien établies.

Pour le futur ?

■ www.earfoundation.org.uk

■ Pour les groupes de soutien, des cours d’entraînement, des groupes de travail et du matériel pour les parents, les enfants (adolescents) et les professionnels pour aider les enfants implantés.

■ Un groupe de travail multiprofessionnel avancé aura lieu en mars 2003 – si nous nous entraînons ensemble peut être pourrons nous travailler ensemble ! ♦



Nos Publications

► Neurosciences et surdité du premier âge

Neurosciences and early deafness

ACTES DU COLLOQUE ACFOS 1 - 8 AU 10 NOVEMBRE 1996, PARIS

« Bases biologiques, processus cognitifs, explorations fonctionnelles
Processus cognitifs et linguistiques - Stratégies éducatives et rééducatives etc. »

307 pages. *Prix France : 22,5 € + frais de port : 3,5 € - Total : 26 €*

► Surdité et accès à la langue écrite. De la recherche à la pratique

Deafness and access to written language. From research to practice

ACTES DU COLLOQUE ACFOS 2 - 27 AU 29 NOVEMBRE 1998, PARIS

Volume I : « Conditions d'acquisition de la langue écrite par la personne entendante.
Surdité et langue écrite. »

Volume II : « Pédagogie et Lecture-Ecriture. »

Volume III : « Annexes - Communications affichées »

3 tomes : 283 p., 144 p., 80 p.

Prix France : 38 € + frais de port : 4,5 € - Total : 42,50 €

► Un projet pour chaque enfant sourd : enjeux et pratiques de l'évaluation

ACTES DU COLLOQUE ACFOS 3, 10 AU 12 NOVEMBRE 2000, PARIS

« Les surdités de l'enfant : du doute au diagnostic - Intérêt de l'examen neuropsychologique chez l'enfant sourd etc. »

350 pages. *Prix France : 30,50 € + frais de port : 4,5 € Total : 35 €*

► L'apprentissage de la langue écrite par l'enfant sourd

ACTES DES JOURNÉES D'ÉTUDES ACFOS - CNEFEI - 1 AU 3 DÉCEMBRE 1999

In : Nouvelle revue de l'AIS, n° 14, 2^e trim. 2001 - pp 177-271.

« Problématique de l'entrée dans l'écrit. Transparence de l'orthographe et apprentissage de la lecture - Premières émissions orales des bébés sourds- Evolution de l'écrit de collégiens sourds - De l'utilité d'enseigner en langue des signes - La pédagogie associée : enseigner la LSF et le français etc. »

Prix France : 7€ + frais de port : 3 € - Total : 10 €

A photocopier ou à découper, et à retourner à :
ACFOS, 76 rue Beaubourg 75003 Paris - France
Compte bancaire :
Société Générale 78600 Le Mesnil Le Roi
30003 03080 00037265044 05

ABONNEMENT

Abonnez-vous à « *Connaissances Surdités* »

- Je m'abonne pour un an au prix de 40 €
- Je souscris un abonnement de soutien à Acfos pour un an à partir de 60 €
- Je commande le N° ... au prix de 12 €
- Abonnement groupé (pour une même adresse)

- 3 abonnements : 25 % de réduction, soit 90 euros (au lieu de 120 €)
- 5 abonnements : 30 % de réduction soit 140 euros (au lieu de 200 €)

Tarifs pour l'étranger, nous contacter.

Nom/Prénom
Adresse
Code Postal
Ville
Tél.
Profession

- Ci-joint un chèque à l'ordre d'ACFOS
- Je règle par virement bancaire à ACFOS

Date et signature obligatoire :