

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

PAR MARC MONTFORT

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

3.1 Les troubles spécifiques du langage (TSL)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

3.2. Les troubles envahissants du développement (TED)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

CONCLUSIONS

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

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

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

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

RÉFÉRENCES

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