

Connaissances *Surdités*

MARS 2014 | N°47



Dépistage

Les dépistages néonataux :
particularités du dépistage auditif

Modalités du dépistage néonatal des surdités :
vers l'élaboration d'un protocole
de bonnes pratiques

Pédagogie

Les besoins spécifiques du tout-petit :
la plurisensorialité

Les attentes perceptives musicales
chez l'enfant sourd : effet
de transfert langagier

Linguistique

L'écriture de la langue des signes (partie 2)

12€

www.acfos.org

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

REVUE TRIMESTRIELLE

Édité par ACFOF
action connaissance formation pour la surdit 
11 rue de Clichy 75009 Paris
T l. 09 50 24 27 87 / Fax. 01 48 74 14 01

Site web : www.acfos.org

Directrice de la publication
Pr Fran oise DENOYELLE

R dactrice en chef
Coraline COPPIN

Courriel : contact@acfos.org

Comit  de r daction :

Dr Denise BUSQUET (ORL Phoni tre),
Pr Vincent COULOIGNER (ORL-PUPH),
Jo lle FRAN OIS (Orthophoniste), Nathalie
LAFLEUR (Audioproth siste), Aude de LAMAZE
(Orthophoniste), Ginette MARLIN (Enseignante
sp cialis e), Dr Lucien MOATTI (ORL Phoni tre),
Monique POUYAT (Psychologue) Isabelle PRANG
(Orthophoniste), Philippe S RO-GUILLAUME
(Linguiste, Enseignant chercheur)

Cr ation : Accent Tonic' communication

Maquette : Coraline COPPIN

Impression : Accent Tonic' communication
45-47 rue de Buzenval - 75020 Paris

N  CPPAP : 0115 G 82020
ISSN : 1635-3439

Vente au num ro : 12  
Abonnement annuel : 40  

La reproduction totale ou partielle des articles
contenus dans la pr sente revue est interdite sans
l'autorisation d'ACFOF

sommaire

LIVRES 4

LES D PISTAGES N ONATALS : PARTICULARIT S
DU D PISTAGE AUDITIF 5MODALIT S DU D PISTAGE N ONATAL
DES SURDIT S: VERS L' LABORATION D'UN
PROTOCOLE DE BONNES PRATIQUES 10LES BESOINS SP CIFIQUES DU TOUT-PETIT :
LA PLURISENSORIALIT  15LES ATTENTES PERCEPTIVES MUSICALES CHEZ
L'ENFANT SOURD : EFFET DE TRANSFERT
LANGAGIER 24L' CRITURE DE LA LANGUE DES SIGNES
(2  ME PARTIE) 31

En  cho au colloque Acfos de d cembre 2013
consacr    l'enfant sourd de 0   3 ans et sa famille,
nous sommes heureux de vous proposer dans ce
num ro plusieurs articles sur ces th mes d'actualit s.

Tout d'abord, les textes du Pr Michel Roussey et du
Pr Thierry Van den Abbeele permettent de faire
le point de mani re compl te sur le d pistage
n onatal de la surdit  : g n se "historique" et mise
en place effective sur le territoire national, en cours
actuellement. Nous esp rons que ces expos s tr s
pr cis permettent une meilleure compr hension de
la pertinence, des enjeux et des modalit s pratiques
de mise en place de ce d pistage dont il est question
depuis de nombreuses ann es en France.

Afin de permettre aux parents d'exploiter
pleinement leurs comp tences pour r pondre aux
besoins sp cifiques de leur b b  sourd, Monique
Delaroche retrace dans son article la chronologie
du d veloppement sensoriel *in utero*, rappelant ainsi
le r le primordial des stimulations plurisensorielles
dans le d veloppement de tout enfant. Cette
compr hension fine des besoins du tout-petit peut
ainsi servir de base   l' laboration de propositions
tr s pragmatiques pour aider les parents (mais aussi
les professionnels) dans l'accompagnement et la
d couverte du b b  sourd.

Nous vous proposerons ensuite un article examinant
l'influence de la musique sur le d veloppement du
langage chez l'enfant sourd et notamment sur un
possible effet de transfert langagier.

Enfin, nous concluons cette revue sur la 2  me partie
de l'article de Philippe S ro-Guillaume consacr    la
question de l' criture de la langue des signes.

Fran oise DENOYELLE,
Pr sidente

“ L'accès à l'écrit est essentiel dans notre société mais beaucoup de jeunes ont des difficultés notamment les jeunes sourds : *"Le jeune sourd apprend la langue dans le même temps qu'il apprend à lire et à écrire"* .

Philippe Séro-Guillaume et Philippe Geneste échantent, sous forme de dialogue, sur leurs conceptions de l'enseignement de la grammaire : *"L'enfant n'est pas envisagé par l'école comme un être de langue et de langage en évolution"* .

Ils considèrent à juste titre que cet enseignement se fait sans privilégier l'accès au sens et le métalangage utilisé embrouille plutôt l'esprit des écoliers qu'il ne le aide.

Les deux auteurs privilégient une approche qui respecte le rythme d'évolution et d'apprentissage des enfants.

Pour eux, : *"... entendons par là une grammaire qui ne se contente pas de recenser les cas d'emploi de telle ou telle forme verbale, recensement assorti du cortège habituel des exceptions qui infirment sa valeur explicative, mais une grammaire qui rend compte des opérations mentales sous-jacentes à ces emplois"* .

Comme le suggérait déjà Célestine Freinet le tâtonnement expérimental est primordial.

Aborder l'écrit en écrivant, en tâtonnant parfois, en corrigeant peu à peu ses erreurs, en mettant du sens, comme cela se passe pour l'apprentissage de la langue orale, est la base de l'appropriation de l'écrit par les jeunes : *"Ecrire, produire des textes, retravailler ces textes, dans des situations réelles d'interaction, oblige à véri-*

fier l'orthographe, il y a une motivation à le faire, et c'est par l'usage, au fur et à mesure de l'usage, que s'acquiert la correction orthographique" .

L'analyse critique et précise commence l'ouvrage puis des pistes de travail sont données pour aborder le nom et le verbe de façon plus claire avec les jeunes en remettant du sens et en leur permettant de s'exprimer en libérant leur créativité et leur imagination.

Un très bel ouvrage pour appréhender la grammaire sous un nouvel angle et voir : *"comment faire en sorte que les élèves handicapés ou non puissent acquérir des savoirs, se construire dans le respect de leur activité propre"* . Un beau programme.

A BAS LA GRAMMAIRE, Pour une autre pédagogie, Editions du Papyrus, 2014, 110 p., 20 €. www.editions-papyrus.com

Les auteurs :

PHILIPPE SÉRO-GUILLAUME interprète en langue des signes depuis 1979, directeur du master d'interprétation en langue des signes française à l'Ecole supérieure d'interprètes et de traducteurs (ESIT) de Paris 3 Sorbonne nouvelle. Sa recherche, fondée sur une pratique de l'interprétation, s'est orientée, très tôt, vers la théorisation des bases constructivistes psycho-mécaniques de l'activité langagière et de l'interprétation, ce qui l'a conduit à l'analyse des mécanismes d'apprentissage du langage.

PHILIPPE GENESTE enseignant de lettres modernes en collège, intervenant au CNFEDS de Chambéry. Sa recherche est consacrée à l'articulation des opérations de pensée mises à jour par la psychologie génétique et des opérations linguistiques analysées par Gustave Guillaume.

LES DÉPISTAGES NÉONATALS : PARTICULARITÉS DU DÉPISTAGE AUDITIF

Pr Michel ROUSSEY, Président de l'AFDPHE

INTRODUCTION

L'histoire du dépistage néonatal (DNN) systématique, à partir de taches de sang séché sur papier buvard, remonte à 1963 avec la mise au point du test permettant de dépister la phénylcétonurie (PCU), "le test de Guthrie", réalisé à trois jours de vie. Ce test permet de doser la phénylalanine (PHE) dans le sang et donc son élévation, toxique pour le développement cérébral de l'enfant. La PCU, maladie héréditaire, de transmission autosomique récessive, devenait ainsi la première arriération mentale évitable grâce à l'établissement précoce d'un régime spécifique pauvre en PHE à un stade pré-symptomatique, permettant à des enfants de rester normaux. Le concept de DNN au moyen de gouttes de sang était né et s'est généralisé à d'autres maladies.

Le dépistage néonatal (DNN) a été introduit progressivement en France en 1968 puis s'est généralisé en 1972 avec la création de l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE), association de statut privé (1901), à qui le ministère de la Santé a confié la charge de mettre en place et de gérer cette action de santé publique sur tout le territoire national, métropolitain et ultra-marin. Le financement, assuré en totalité par la Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés (Cnamts), couvre les charges de réalisation des tests de dépistage et de leur gestion administrative et médicale. La prise en charge et le traitement des malades repérés relèvent du régime général de l'Assurance Maladie.

Progressivement s'est mis en place le DNN de plusieurs maladies : hypothyroïdie congénitale en 1978, drépanocytose en 1989 dans les COM-DROM puis en 1995 en métropole pour une population ciblée,

hyperplasie congénitale des surrénales en 1995 et mucoviscidose en 2002.

Les programmes de DNN sont variables selon les pays, les régions, provinces ou états, mais l'AFDPHE a constamment visé 3 objectifs en France, définis dès le début [1] :

➤ **"L'égalité"**, avec un accès identique de tous les nouveau-nés aux tests de dépistage et à la prise en charge thérapeutique ;

➤ **"L'efficacité"** : parmi tous les nouveau-nés (NN), le test de dépistage permet simplement de classer les NN en "enfants probablement non atteints" ou "enfants possiblement malades". Il ne s'agit pas d'un diagnostic de certitude et un résultat suspect doit donc toujours être confirmé, le diagnostic pouvant être infirmé par des examens complémentaires spécifiques à la maladie. Il faut donc rechercher une sensibilité et une spécificité maximales, limitant les possibilités de faux négatifs (enfants malades non dépistés) et de faux positifs (enfants dépistés mais non malades) ;

➤ Et - surtout **"l'utilité"**, avec en priorité le bénéfice direct pour le nouveau-né malade, en évitant les symptômes souvent graves, voire mortels, de sa maladie : il va pouvoir se développer normalement pour devenir un adulte normal. C'est la finalité du dépistage néonatal et en fait de tout dépistage quel que soit l'âge. Autrement dit, le programme de DNN ne vise que des affections dont le diagnostic précoce engendre une amélioration directe de la qualité de vie du malade.

Quel que soit le domaine de la santé concerné, la conception, la pratique et l'organisation d'un dépistage s'avèrent indissociables [2] des principes élabo-

rés à la fin des années 60 par deux experts européens, le britannique Max Wilson et le suédois Gunnar Jungner, à la demande de l'Organisation Mondiale de la Santé [3].

LES CRITÈRES DE DÉPISTAGE DE WILSON ET JUNGNER [3]

Le programme français de DNN est toujours resté en adéquation avec ces critères qui sont au nombre de 10 :

1. **Pertinence** : la maladie doit être un problème important de santé ;
2. **Traitabilité** : la maladie doit être traitable au moyen d'une méthode thérapeutique généralement admise ;
3. **Disponibilité de moyens** : il faut organiser le diagnostic et le traitement des malades ;
4. **Identification** : la maladie doit être reconnue à un stade pré-symptomatique ;
5. **Méthode de détection** : elle doit être assez simple, reproductible, comportant peu de faux positifs (enfants dépistés mais non malades : spécificité) et de faux négatifs (enfants malades non dépistés : sensibilité) ;
6. **Acceptabilité** : le test de dépistage doit être accepté par la population
7. **Evolution naturelle** : l'histoire naturelle de la maladie doit être comprise ;
8. **Confirmation** : la confirmation du dépistage par des méthodes de certitude est obligatoire avec consensus sur les critères de la maladie et un protocole de traitement bien défini ;
9. **Coût-bénéfice** : les coûts doivent être proportionnels aux bénéfices ;
10. **Continuité** : la pérennité du programme doit être assurée.

Bien que le consentement parental explicite ne soit pas nécessaire pour le dépistage des NN effectué dans le cadre d'une action de santé publique, il y a nécessité d'éduquer le public et d'avoir en place un système qui informe adéquatement les parents sur leur choix de ne pas participer au programme de DNN et des conséquences possibles qui sont associées à cette option. En France, c'est pratiquement 100 % des NN qui bénéficient d'un tel dépistage, alors qu'en fait ce-

lui-ci n'est pas obligatoire [1, 4]. On rappelle ainsi que les parents ont la possibilité de refuser le DNN mais celui-ci s'impose aux professionnels de la naissance qui doivent le proposer aux parents [5].

Cependant, des entorses relatives à ces critères de DNN sont apparues du fait des progrès technologiques (biologie moléculaire, spectrométrie de masse MS/MS) [6], des acquisitions médicales (par exemple, amélioration de la prise en charge des enfants atteints de mucoviscidose), voire de la demande des populations. De ce fait, la liste des maladies pouvant être dès maintenant dépistées en période néonatale devient techniquement très importante et doit être sans cesse mise à jour [7]. Il importe dès lors de rappeler que pour chaque maladie la finalité du DNN est un bénéfice pour l'enfant lui-même.

LES PARTICULARITÉS DU DÉPISTAGE AUDITIF CHEZ LE NOUVEAU-NÉ

Tout d'abord citons des rappels de base :

- La principale particularité du dépistage auditif est qu'il ne concerne pas la goutte de sang sur le buvard mais qu'il utilise un matériel spécifique qui peut donner un résultat immédiat contrairement aux autres DNN classiques qui nécessitent un dosage au laboratoire avec donc un délai dans la réponse.
- La phase de DNN et celle du diagnostic de surdité ne doivent pas être confondues, contrairement à ce que certains ont pu craindre à un moment donné [8]. Ces deux étapes doivent être absolument séparées dans le temps et articulées l'une avec l'autre.
- Avant d'être proposé à l'ensemble de la population, la mise en place d'un dépistage d'une maladie s'effectue progressivement afin de tester sa faisabilité, son acceptabilité, son utilité et son efficacité. Lorsque le dépistage de la surdité s'est mis en place à l'initiative des ORL, le ministère a demandé qu'une étude pilote de faisabilité soit organisée et la Cnamts s'est adressée à son partenaire historique, reconnu pour son expertise de DNN en population générale, à savoir l'AFDPHE, pour l'organiser [9].

➤ Le dépistage de la surdité, comme n'importe quel autre dépistage [1], présente des avantages mais aussi des inconvénients, et la balance doit pencher en faveur des avantages si l'on désire rendre véritablement service à l'ensemble de la population.

Les principes fondamentaux de Wilson et Jungner ont le mérite de ne pas faire oublier, aujourd'hui encore, un certain nombre d'évidences. Le DNN de la surdité répond tout ou partie à ces principes.

1^{ER} CRITÈRE : LA SURDITÉ PERMANENTE DE L'ENFANT EST-ELLE UN PROBLÈME DE SANTÉ PUBLIQUE, EN TERMES DE FRÉQUENCE ?

La prévalence en population générale varie selon les auteurs entre 0,9 et 1,54 pour 1000. Dans l'étude prospective Cnamts-AFDPHE [8], l'incidence d'une surdité ainsi qualifiée atteint 1,22/1000 chez les enfants restant en maternité et 5,66/1000 chez les enfants transférés en néonatalogie avec un pourcentage qui augmente encore à 7/1000 si on suit les enfants plus d'1 an [10-12].

2^{ÈME} CRITÈRE : ON DOIT DISPOSER D'UN TRAITEMENT

Une prise en charge précoce permet aux parents de choisir le mode d'éducation pour leur enfant et des corrections sont possibles selon l'étiologie de la surdité [10]. Il existe un bénéfice au diagnostic précoce de la surdité grâce à une prise en charge adaptée : bénéfice prouvé de l'appareillage précoce et de l'implantation cochléaire précoce sur le développement du langage, sur l'intelligibilité de la parole, sur l'intégration scolaire en milieu entendant. Il existe aussi un bénéfice sur le comportement, la sociabilité et les capacités de communication non verbales de l'enfant quel que soit le mode d'éducation choisi (oral, gestuel, bilingue) [12].

3^{ÈME} CRITÈRE : IL FAUT ORGANISER LE DIAGNOSTIC ET LE TRAITEMENT DES MALADES

C'est ce qui était organisé dans le protocole expérimental Cnamts-AFDPHE avec une coordination or-

ganisée entre maternités, ORL référents et centres de diagnostic et d'orientation des soins (CDOS) [8]. Une généralisation d'un DNN n'a de sens que s'il y a des traitements efficaces et que les circuits d'aval de prise en charge sont organisés.

4^{ÈME} CRITÈRE : LA MALADIE DOIT ÊTRE RECONNUE À UN STADE PRÉ-SYMPATOMATIQUE

La surdité permanente congénitale existe dès la naissance et peut être diagnostiquée dès les 1^{ers} jours ou 1^{ères} semaines avant que l'entourage de l'enfant ne se pose des questions lorsqu'apparaissent des signes d'appel vers un trouble de l'audition, ce qui entraîne inévitablement un retard dans la prise en charge. L'anomalie peut donc être repérée avant que l'enfant ne manifeste des symptômes faisant évoquer un trouble de l'audition.

5^{ÈME} CRITÈRE : LE TEST DE DÉPISTAGE DOIT ÊTRE ASSEZ SIMPLE, REPRODUCTIBLE, COMPORTANT PEU DE FAUX POSITIFS ET DE FAUX NÉGATIFS

Les deux tests de dépistage cliniquement disponibles, otoémissions acoustiques (OEA) et potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA), répondent à cette exigence. Que l'on opte pour l'une ou pour l'autre de ces deux techniques, l'important est de pratiquer un deuxième test en maternité chez les enfants pour lesquels le dépistage n'a pas permis de conclure d'emblée à la normalité de l'audition. Cette stratégie en deux étapes a l'immense avantage de réduire considérablement le taux de faux positifs [10]. Par exemple, dans l'étude Cnamts-AFDPHE (fondée sur les PEAA) la réalisation d'un deuxième test de dépistage réduit de 80 % le nombre d'enfants à explorer ultérieurement par des tests diagnostiques [11] et le nombre de faux positifs devient alors acceptable, 1 à 2 % [9].

Toujours dans l'étude Cnamts-AFDPHE, on a pu repérer les faux négatifs du dépistage, c'est-à-dire des enfants diagnostiqués sur symptômes alors qu'ils avaient bénéficié d'un DNN. Le taux est très faible avec un recul de 2 ans puisqu'il est de 0,027 %. A 2 ans, les enfants dépistés précocement ont de meil-

leures performances sur plusieurs critères (audition avec appareillage, comportement, sociabilité et communication non verbale), après ajustement sur le niveau de la surdité, avec des différences significatives sur plusieurs critères, malgré la faiblesse des effectifs [13].

6^{ÈME} CRITÈRE : LE TEST DE DÉPISTAGE DOIT ÊTRE ACCEPTÉ PAR LA POPULATION

C'est sans doute ce qui a été le plus difficile à faire reconnaître. Si les parents normo-entendant qui représentent l'immense majorité des familles n'opposent aucun refus à un examen de l'audition de leur nouveau-né, il n'en est pas de même pour certaines associations de malentendants qui demandent que le diagnostic d'une éventuelle surdité à leur enfant ne soit posé que lorsqu'il aura quelques mois estimant qu'il n'y a pas d'urgence. C'est oublier que cela fait des décennies que l'on enseigne aux médecins les moyens d'explorer l'audition d'un nourrisson lors de ces examens systématiques et que le diagnostic est malgré tout porté au bout de plusieurs mois ou années, car non fait ou mal fait. Si on veut être pragmatique et que tous les NN soient correctement examinés, il faut profiter de leur présence à la maternité pour le faire puisqu'ils y sont pratiquement tous.

7^{ÈME} CRITÈRE : L'HISTOIRE NATURELLE DE LA MALADIE DOIT ÊTRE COMPRISE

En l'occurrence il n'y a pas qu'une seule cause dans une surdité permanente néonatale, qui n'est pas une maladie mais un symptôme, et une recherche étiologique est donc nécessaire permettant d'adapter les traitements et les modalités de prise en charge.

8^{ÈME} CRITÈRE : LA CONFIRMATION DU DÉPISTAGE PAR DES MÉTHODES DE CERTITUDE EST OBLIGATOIRE ET LE PROTOCOLE DE TRAITEMENT DOIT ÊTRE DÉFINI

L'audiométrie comportementale et les potentiels évoqués auditifs vont pouvoir diagnostiquer avec certitude une surdité de perception permanente néonatale, généralement au plus tard à 3 à 6 mois de vie si

cela n'a pas été possible vers 1 mois. Les modalités de traitement sont bien codifiées et les parents reçoivent les informations nécessaires dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire afin de leur permettre de faire un choix éclairé quant aux traitements et à l'orientation éducative de leur enfant [10, 12].

9^{ÈME} CRITÈRE : LE RAPPORT ÉCONOMIQUE COÛT/BÉNÉFICE DOIT ÊTRE APPRÉCIÉ

La question sous-jacente est de savoir si l'instauration précoce de la prise en charge, consécutive au DNN, améliore le développement des enfants sourds et cette question, importante du point de vue médico-économique, n'a reçu une réponse crédible et convaincante qu'en 2006 avec l'étude de Kennedy avec une évaluation à 8 ans chez des enfants sourds repérés avant et après l'âge de 9 mois avec un avantage dans tous les domaines chez les enfants repérés tôt [10]. On a également répondu à cette question mais sur un faible effectif et avec un recul de 2 ans dans l'étude Cnamts-AFPDHE [13].

10^{ÈME} CRITÈRE : LA PÉRENNITÉ DU PROGRAMME DOIT ÊTRE ASSURÉE

Après de nombreuses années d'études et de tergiversations, la mise en place de la généralisation du dépistage de la surdité permanente néonatale en France a été officialisée avec l'arrêté du 23 avril 2012. Le financement pérenne a été obtenu avec la revalorisation du GHS maternité de 18,70 € par nouveau-né pour permettre la réalisation de ce dépistage (Circulaire DGOS du 29 mars 2013) et un financement FIR (Fond d'Intervention Régional) pour la coordination régionale (circulaire du 14 mai 2013).

Il est intéressant de relever que les termes ont changé et qu'on ne parle plus de surdité (arrêté du 23 avril 2012) maintenant mais de repérage des troubles de l'audition (circulaire du 29 mars 2013) puis de vérification de l'audition des nouveau-nés lors de l'évaluation du cahier des charges national qui doit être publié fin 2013. Ce ne sont peut-être que des mots qui en définitive ont la même finalité mais, d'une part c'est une demande des associations de familles et,

d'autre part il était important de montrer aux tutelles qui hésitaient encore à généraliser ce dépistage que l'étude de l'audition d'un nouveau-né relevait de l'examen classique pédiatrique d'un nouveau-né au même titre que tout autre organe et que son résultat était inscrit depuis de nombreuses années dans le carnet de santé de l'enfant et son certificat de santé du 8^{ème} jour de vie.

On peut cependant regretter que le recueil épidémiologique national des résultats de l'étude de l'audition des nouveau-nés ne bénéficie pas de la même organisation que le reste des autres DNN. Pour ces derniers, il n'existe qu'un seul opérateur, même s'il constitue une fédération d'associations régionales (AR) pour être au plus près des maternités c'est-à-dire des nouveau-nés ; l'ensemble des AR communiquent trimestriellement leurs résultats à l'AFPDPHE qui ne les rémunèrent qu'à la réception de ces résultats. On recueille ainsi l'intégralité des résultats constituant un véritable registre épidémiologique national des 5 maladies dépistées avec un recul de plus de 40 ans pour la 1^{ère} d'entre elles à savoir la PCU.

Pour l'audition, le retard décisionnel a été tel que la moitié des maternités s'était déjà équipée avant la parution de l'arrêté d'avril 2012 et le ministère n'a pas voulu remettre en cause des organisations locales ou régionales déjà rodées en confiant la coordination aux ARS et donc avec un financement ne dépendant plus du Fonds National de Prévention de la Cnamts qui finance traditionnellement les autres dépistages. L'AFPDPHE est donc exclue du processus mais pas ses AR puisque le travail de coordination régionale pourra être confié, au choix des ARS, soit aux AR de dépistage, soit aux réseaux périnatalité, soit à la conjonction des deux, soit même à un autre opérateur. Les ARS devront transmettre les résultats annuellement à la Direction Générale de la Santé mais le recueil épidémiologique national risque d'être plus difficile.

Pr Michel ROUSSEY, Professeur de Pédiatrie, CHU de Rennes
Président de l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant

AFPDPHE 38 rue Cauchy 75015 Paris
Courriel : contact@afdphe.org
Site : www.afdphe.org

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Roussey M. Les principes et l'organisation du dépistage néonatal en France. Arch Pediatr 2008; 15 : 734-7
2. Ruffe A, Gray M. What screening is, and is not. In Ruffe A, Gray M eds. Screening – Evidence and practice. Oxford University Press; 2007, p. 33-57.
3. Wilson JMG, Jungner G. Principles and Practice of Screening for Disease (Public Health Papers No.34). World Health Organization, Geneva, 1968.
4. Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant. Dépister pour des enfants en bonne santé. Bilan d'activité 2012. www.afdphe.org
5. Art R1131-21 du Décret n° 2008-321 du 4 avril 2008 relatif à l'examen des caractéristiques génétiques d'une personne ou à son identification par empreintes génétiques à des fins médicales. Arrêté du 22 janvier 2010.
6. Roussey M. Une nouvelle ère pour le dépistage néonatal ? Arch Pediatr 2012; 19 : 109-10
7. Tests génétiques. Questions scientifiques, médicales et sociétales. Expertise collective INSERM ed, Paris 2008, 351 p.
8. Comité consultatif national d'éthique (CCNE). Avis n°103 : Éthique et surdité de l'enfant : éléments de réflexion à propos de l'information sur le dépistage systématique néonatal et la prise en charge des enfants sourds ; 10 janvier 2008.
9. Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés et Cemka Eval. Evaluation du protocole expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité. Faisabilité. Rapport du 31 décembre 2007.
10. Dauman R, Roussey M, Garabedian N. La surdité permanente de l'enfant relève-t-elle du dépistage néonatal ? Pratiques et Organisation des Soins 2009 ; 40 : 207-12
11. Dauman R, Roussey M, Belot V, Denoyelle F, Roman S, Gavilan-Cellié I, Ruzza-Surroca I, Calmels MN, Lina-Granade G, Houssin E, Charlemagne A, Garabedian N. Screening to detect permanent childhood hearing impairment in neonates transferred from the newborn nursery. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009;73:457-465.
12. Garabedian N, Rouillon I, Roussey M, Dauman R. Dépistage néonatal de la surdité : où en est-on ? Dossier Réalités Pédiatriques avril 2012 ; 169 : 6-19
13. Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés. Programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité. Synthèse de l'évaluation externe du programme réalisée par Cemka-Eval (Charlemagne A, Bonte J, Courouge L) au 31 décembre 2009. Phase 2 : Suivi à 2 ans des enfants présentant une surdité bilatérale.

MODALITÉS DU DÉPISTAGE NÉONATAL DES SURDITÉS : VERS L'ÉLABORATION D'UN PROTOCOLE DE BONNES PRATIQUES

Pr Thierry VAN DEN ABBEELE, Hôpital Robert Debré, Paris

POURQUOI CE DÉPISTAGE ?

La surdité permanente congénitale bilatérale de l'enfant (>40 dB) est un problème fréquent : il touche 100-130/100 000 habitants et environ 1-2/1000 naissances.

Moins de la moitié des cas sont des enfants dits "à risque" et dépistables selon les critères classiques. Les signes cliniques d'une surdité sont peu spécifiques ou tardifs et les conséquences sur le langage oral sont importantes.

Il existe des techniques de dépistage fiables : OEAA, PEAA. Une prise en charge précoce améliore le pronostic en terme de langage oral, de communication orale et d'insertion sociale.

Selon "l'Enquête nationale périnatale 2010" (www.sante.gouv.fr) : 51 % des enfants seraient dépistés actuellement en France¹.

PETIT HISTORIQUE DU DÉPISTAGE EN FRANCE

- ➔ 1999 : L'ANAES valide les OEAA comme méthode de dépistage et recommande des études à l'échelle d'un département.
- ➔ Mise en place de 2 PHRC : Indre-et-loire et Somme.
- ➔ 2003 : désignation d'un groupe de travail ministériel.
- ➔ 2004 : saisine de l'HAS par la DGS.
- ➔ 2005 : début de l'étude de la CNAM sur 155 000 naissances de 2005 à 2007.

➔ 2007 : publication du rapport de la HAS "Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale" concluant à la faisabilité du dépistage en France (www.has-sante.fr). Suite à une saisine conjointe de 2 associations (la FNSF et RAMSES) le CCNE émet des réserves (www.ccne-ethique.fr) dans son avis N°103 "Éthique et surdité de l'enfant : éléments de réflexion à propos de l'information sur le dépistage systématique néonatal et la prise en charge des enfants sourds".

➔ 2009 : La HAS publie un rapport de recommandations de bonnes pratiques "Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire".

➔ 2010 : publication en février 2010 du "Plan 2010-2012 en faveur des personnes sourdes ou malentendantes" = 1 plan/3 axes/ 13 mesures (www.social-sante.gouv.fr).

RECOMMANDATIONS DE BONNE PRATIQUE

C'est une notion proposée par la HAS ayant pour but d'élaborer : "des propositions développées selon une méthode explicite pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données", à l'aide de l'analyse et la synthèse critique de la littérature et d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concernés (voir fig. 1 en annexe).

EXPÉRIENCE CNAM 2005-2007

Voir figures 2 et 3 en annexe.

LE DÉPISTAGE DES SURDITÉS EN FRANCE

L'Arrêté du 23 avril 2012 "relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale" (www.legifrance.gouv.fr) publié le 4 mai 2012 indique que :

"Ce dépistage comprend :

Article 2

1° Un examen de repérage des troubles de l'audition, proposé systématiquement, avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été transféré ;
2° Des examens réalisés avant la fin du troisième mois de l'enfant lorsque l'examen de repérage n'a pas pu avoir lieu ou n'a pas permis d'apprécier les capacités auditives de l'enfant ;

3° Une information des détenteurs de l'autorité parentale, le cas échéant, sur les différents modes de communication existants, en particulier la langue des signes française.

Article 3

Ce dépistage ne donne pas lieu à une participation de l'assuré.

Article 4

Le programme de dépistage de la surdité permanente néonatale est mis en œuvre par les agences régionales de santé conformément à un cahier des charges national établi par arrêté des ministres chargés de la santé et de la protection sociale".

MISE EN ŒUVRE ET FINANCEMENT DU DÉPISTAGE

Ils sont régis par la "Circulaire DGOS/R1 n° 2013-144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé" (www.sante.gouv.fr) qui précise les éléments suivants :

"L'arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale pose le principe d'un "examen de repérage des troubles de l'audition proposé systématiquement avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été

transféré". À cet effet, 18,70 € ont été intégrés, dans les deux secteurs, au tarif des GHS de la CMD 15 hors mort-nés, transferts précoces et décès.

Par ailleurs, il est rappelé qu'afin d'assurer un suivi de la montée en charge de l'activité de dépistage le codage des actes CCAM de dépistage est obligatoire dans le RSS dès lors que le dépistage s'est effectué par otoémissions ou potentiels évoqués auditifs, conformément aux recommandations de la HAS. Il est également indispensable de coder la surdité en DAS lorsqu'elle est dépistée. Enfin, il est à noter qu'un financement est prévu dans le cadre du FIR pour la coordination régionale de cette mesure".

LES ÉLÉMENTS DU CAHIER DES CHARGES

Ils sont en cours de finalisation par le ministère en attendant une publication par arrêté.

Le forfait de 18,70 euros couvre :

- ➔ Les coûts en personnel,
- ➔ La formation de ce personnel,
- ➔ L'assurance, la maintenance et l'amortissement des appareils, ainsi que les consommables,
- ➔ Les frais informatiques.

L'ARS finance un ou plusieurs opérateurs pour effectuer les missions suivantes :

- ➔ Coordination du dépistage : "coordinateurs",
- ➔ Formation des professionnels de santé,
- ➔ Contrôle d'exhaustivité,
- ➔ Information et accompagnement des parents,
- ➔ Orientation de l'enfant,
- ➔ Lien avec le réseau de santé en périnatalité chargé de la coordination du suivi des enfants pour lesquels des explorations de l'audition sont indiquées,
- ➔ Évaluation.

Voir également la circulaire N° SG/2013/195 du 14 mai 2013 relative aux modalités de mise en œuvre du fonds d'intervention régional en 2013 (www.legifrance.gouv.fr).

L'INFORMATION DES PARENTS : AVANT

Elle est basée sur le référentiel HAS :

"Information dans le cadre d'un dépistage. Il est recommandé que l'information dans le cadre d'un dépistage soit réalisée par un professionnel de santé ayant reçu une formation spécifique prenant en compte les aspects relationnels et psychologiques et pas seulement techniques de l'acte de dépistage.

Avant la naissance (visite du 8^{me} mois) : il est recommandé d'informer les femmes enceintes de l'existence et des modalités des différents dépistages effectués à la maternité auprès de l'ensemble des nouveau-nés. Le dépistage néonatal de la surdité a pour but de s'assurer que le nouveau-né entend bien.

En maternité. Avant la réalisation du test, il est recommandé :

- d'informer l'un et si possible les deux parents de l'existence du dépistage à la recherche du bon fonctionnement de l'audition : "Je vous propose de vérifier que votre enfant entend bien, comme nous le proposons pour tous les nouveau-nés" ;
- de lui remettre une plaquette d'information ;
- d'expliquer le déroulement du test : "Le test ne fait pas mal ; il est réalisé lorsque votre bébé dort ou est calme (après le bain ou la tétée) ; une sonde est placée dans l'oreille ou des électrodes sont placées sur la peau ; l'appareil enregistre automatiquement en quelques minutes les réponses de ses oreilles" ;
- d'inviter les parents à assister au test : "Si vous le souhaitez, vous pouvez assister au test" ;
- d'informer que le résultat du test sera transmis par le médecin de la maternité avant la sortie. "Le médecin vous confirmera avant la sortie si le test est concluant, c'est-à-dire qu'il confirme que votre enfant entend bien ou si le test est non concluant, c'est-à-dire qu'il ne permet pas de conclure pour le moment que votre enfant entend bien" ;
- d'informer les parents de la possibilité d'un deuxième test avant la sortie de la maternité si le premier test n'est pas concluant : "Dans le cas où le premier test de dépistage n'est pas concluant, ce qui peut arriver car le matériel est sensible, si l'enfant s'agit ou se

réveille ou si des sécrétions sont encore présentes dans l'oreille, un second test similaire sera réalisé avant la sortie" ;

- de demander au médecin de rencontrer la famille si celle-ci a des questions supplémentaires,
- d'informer que le test n'est pas obligatoire ;
- de recueillir le consentement oral d'un et si possible des deux parents, avant de procéder au test et de noter l'éventuel refus des parents : "Acceptez-vous que je vérifie que votre enfant entend bien ?"

RÉALISATION DU TEST

Il est effectué par des professionnels de santé (maternité) formés à la réalisation du test et à l'information à apporter aux parents. L'annonce du résultat est faite par le pédiatre de la maternité, après formation spécifique. Au niveau technique, les OEAA ou PEAA sont effectués au plus tôt après la 24^{ème} heure, pour l'ensemble des nouveau-nés dont les parents ont accepté le test. En l'état actuel des connaissances, le dépistage est bilatéral.

L'INFORMATION AUX PARENTS : APRÈS

"Il est recommandé au médecin de la maternité de transmettre systématiquement les résultats du dépistage aux parents avant la sortie du nouveau-né, ainsi qu'au médecin traitant de l'enfant.

Au moment de l'annonce des résultats du dépistage néonatal :

- 1^{re} situation : le test confirme que le nouveau-né entend bien (test concluant). Il est recommandé au médecin transmettant ce résultat d'attirer avec prudence l'attention des parents sur le fait que des troubles de l'audition peuvent apparaître secondairement. "Votre enfant entend bien, restez cependant vigilants tout au long de son enfance, car l'audition peut évoluer au cours du temps. N'hésitez pas à consulter en cas de doute."
- 2^e situation : le test ne permet pas de conclure d'emblée que le nouveau-né entend bien (test non concluant). Après avoir procédé à un test de contrôle

avant la sortie de la maternité, il est recommandé au médecin transmettant ce résultat :

- de rassurer les parents : "Le test n'a pas permis de préciser la qualité de l'audition de votre enfant. Une telle situation est fréquente car le test est très sensible à l'agitation de l'enfant, aux bruits extérieurs, à la présence de sécrétions derrière le tympan" ;
- de proposer un rendez-vous en audiologie infantile afin d'effectuer un bilan approfondi de l'audition du nouveau-né ;
- de répondre en toute objectivité aux questions posées par les parents, car certains parents évoqueront la possibilité d'une surdité ;
- de donner les coordonnées d'un professionnel pouvant être contacté, si les parents souhaitent obtenir des informations complémentaires après la sortie de la maternité ;
- d'informer les parents sur les modalités du bilan approfondi (examen clinique, potentiels évoqués auditifs à visée diagnostique, audiométrie comportementale). Certains examens nécessitent que l'enfant soit endormi, il est donc utile de prévoir du temps (2 à 3 heures), des biberons et des changesⁱⁱⁱ.

SUIVI DU DÉPISTAGE

Le suivi de l'exhaustivité du dépistage a été confié par les ARS aux coordinateurs (ARDPHE, Réseaux de périnatalogie...). Ils sont en charge du :

- Taux d'exhaustivité,
- Résultats des premiers tests, des seconds tests (audiologie),
- Suivi des perdus de vue,
- Enfants pris en charge par les réseaux de périnatalogie,
- Surdités permanentes diagnostiquées (1^{ère} année),
- Suivi des enfants dits "vulnérables",
- Mise au point de BD régionales/nationales.

Objectif à 2 ans : atteindre plus de 96 % d'exhaustivité.

SUIVI DES ENFANTS ET DES FAMILLES

La mission des coordinateurs comprend :

- Le suivi diagnostique auprès des centres d'audiologie.
- L'accompagnement des familles [selon les recommandations de l'HAS 2009] : recours à des psychologues, associations de pairs, lieux d'accueil, organisation de l'accès des parents à l'information sur la surdité (cf. plan national 2010-2012), mais aussi la délivrance d'une information "complète, exacte et neutre", et la création d'un centre national d'information sur la surdité (CNIS, mesure 9 du plan 2010, site web ouvert fin 2013 <http://www.surdi.info/>).
- L'identification par les ARS des structures régionales prenant en charge les jeunes enfants sourds et précisant leur orientation éducative.
- Les interactions avec médecins de famille/pédiatres/PMI.

CONCLUSION

Le dépistage se met "enfin" en place... avec des moyens financiers alloués. L'élaboration d'un protocole de bonnes pratiques est nécessaire et il sera garanti par un cahier des charges national qui doit être précis et souple et donner un rôle majeur aux ARS/réseaux de périnatalité/réseaux d'audiologistes et professionnels. La vigilance des associations est indispensable.

Enfin, rappelons que ce dépistage ne doit pas être ponctuel, mais doit au contraire s'inscrire dans un programme couvrant toute la petite enfance.

Pr Thierry VAN DEN ABBEELE, ORL Hôpital Robert Debré, AP-HP, Université Paris VII, Sorbonne Paris Cité

ⁱ Ce sujet préoccupe les professionnels, les associations et les familles depuis de nombreuses années. En 2002 déjà, lors du colloque Acfos "Avancées scientifiques et éducation de l'enfant sourd", une matinée avait été consacrée au diagnostic de la surdité (voir programme sur www.acfos.org) avec l'expérience de Lyon en néonatalogie (L. Collet), du Luxembourg (Eugène Pinonetti), des Pays-Bas (Bert Van Zanten) et des USA (James W. Hall III, Florida). Un congrès a ensuite été consacré intégralement à cette question en 2004 "J+2 : dépistage systématique de la surdité. Changer les pratiques", suivies de journées d'études en 2006.

ⁱⁱ Extrait des recommandations de bonnes pratiques de la HAS "Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, lors d'accompagnement scolaire", décembre 2009.

ⁱⁱⁱ ibid

Figure 1

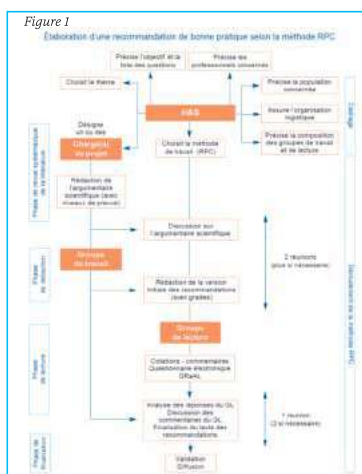


Figure 2

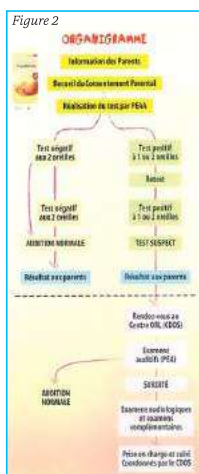
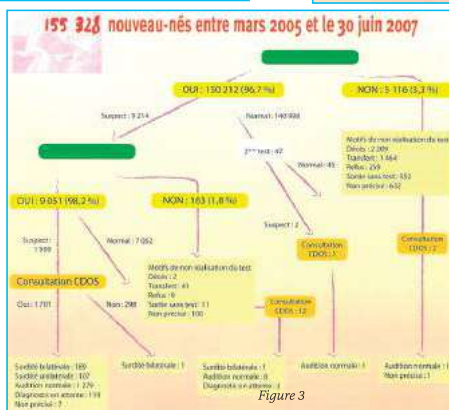


Figure 3



LES BESOINS SPÉCIFIQUES DU TOUT-PETIT : LA PLURISENSORIALITÉ

Monique DELAROCHE, Orthophoniste

L'annonce d'une surdité s'accompagne d'informations multiples concernant notamment les projets éducatifs qui pourront permettre à l'enfant d'accéder à la communication par le langage oral et/ou gestuel. Cette évocation des options possibles contraint les parents à dépasser le présent pour se projeter brutalement dans le futur, au risque de porter préjudice aux besoins immédiats de ce petit bébé de quelques semaines.

De surcroît, le tourbillon des rendez-vous, démarches, examens... accapare une disponibilité parentale qu'il eût été préférable de consacrer en toute sérénité à ce petit bébé de quelques semaines. Ce petit bébé en attente de tendresse, bien sûr, et de stimulations impliquant l'ensemble des systèmes sensoriels déjà entrés en fonctionnement durant la vie fœtale.

Les recherches ayant mis en évidence une continuité transnatale du fonctionnement sensoriel, perceptif et mnésique, nous retracerons tout d'abord "l'aube des sens in utero", pour reprendre une expression du chercheur Marie-Claire Busnel. Nous rappellerons ensuite le rôle des stimulations plurisensorielles dans le développement du bébé, avant de dérouler quelques propositions très pragmatiques pour accompagner les parents au cours des premiers mois de vie de leur tout-petit atteint de déficience auditive.

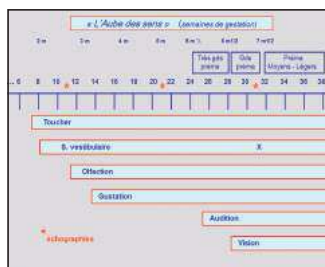
1. "L'AUBE DES SENS IN UTERO"

➡ La sensibilité tactile est la plus primitive

Le développement anatomique des récepteurs cutanés commence vers la 7^{ème} semaine de gestation. A 20 semaines ils sont présents sur tout le corps et les muqueuses.

Le fœtus expérimente déjà des sensations tactiles diverses : glissement du liquide amniotique, effleurements, vibrations. Comme le montrent les échographies, il peut sucer son pouce, explorer le cordon ombilical avec ses mains. Le fœtus perçoit les caresses de ses parents à travers le ventre maternel.

Ces contacts physiques engendrent la première communication entre le bébé et ses parents. L'haptonomie, développée par Franz Veldman encourage cette communication prénatale par le toucher.



Par ailleurs, comme le décrit si joliment Marie Thirion, obstétricienne, pendant les derniers mois de grossesse, *"l'utérus se contracte et chacune de ces contractions est perçue par le fœtus comme une longue houle de caresses qui se promène le long du dos, des épaules, partout où le corps est en contact avec la paroi utérine"*.

➤ Le 2^{ème} système à devenir fonctionnel est le système vestibulaire

Les récepteurs labyrinthiques se différencient aux alentours de la 8^{ème} semaine ; Les structures nerveuses responsables des réponses vestibulo oculaires, c'est-à-dire le déclenchement des yeux par rotation de la tête :

- Se mettent en place autour de la 12^{ème} semaine,
- Sont fonctionnelles à 24 semaines environ,
- À 30/32 semaines, on observe un réflexe de Moro en réponse à un mouvement brusque de la mère.

Le système vestibulaire est mature à la naissance.

In utero, le système vestibulaire est sollicité en même temps que la sensibilité tactile :

- Par les mouvements propres du fœtus,
- Et les déplacements maternels qui modifient la position du fœtus dans l'espace.

La proprioception, système lié à la sensibilité tactile et au système vestibulaire, fonctionne donc dès la vie fœtale.

➤ **Le système olfactif** est fonctionnel entre 11 et 15 semaines. Le fœtus commence son expérience olfactive *in utero* : le liquide amniotique, "parfumé" en quelque sorte par l'odeur des mets que mange la mère, passe par le nez et excite les muqueuses olfactives.

➤ **Le système gustatif** suit de près. Il est fonctionnel à environ 13 semaines de gestation.

Le fœtus déglutit, chaque jour, une quantité importante de liquide amniotique "parfumé" aux saveurs des repas de la mère.

À 6 mois de gestation, les papilles gustatives sont suffisamment développées pour permettre au fœtus de faire des différences entre les goûts amer / sucré / acide / salé (ces recherches ont été faites chez les prématurés).

Toutefois, il est difficile pour le fœtus de faire la distinction entre odorat et goût puisqu'il baigne dans un milieu liquide où les 2 modalités sont stimulées conjointement. On parle d'ailleurs de flaveur, sensation provoquée conjointement.

➤ Le système auditif

- À partir de 6 mois de vie gestationnelle, les voies auditives périphériques afférentes sont fonctionnelles,
- À partir de 6 mois ^{1/2} / 7 mois, les cellules ciliées externes, qui permettent la sélectivité en fréquences et qui ont un rôle d'amplificateur sont fonctionnelles.

Nous reviendrons en détail sur le développement du système auditif.

➤ Le système visuel

Si l'œil est l'un des organes qui apparaissent le plus tôt chez l'embryon, le système visuel est le dernier à se mettre en place. Les premiers mouvements oculaires rapides sont repérés aux alentours de la 23^{ème} semaine d'âge gestationnel.

Les yeux peuvent s'ouvrir à partir de 7 mois, mais le développement des cellules photo-réceptrices, cônes et bâtonnets, ne commence que vers 6 mois et ne s'achève que vers la 39^{ème} semaine de gestation, soit à la naissance. Le fœtus vivant dans l'obscurité, il n'y a pas de "rodage" du système visuel *in utero*.

➤ Revenons au système auditif

Grâce à la magnéto encéphalographie et à l'IRM fonctionnelle, les chercheurs ont pu analyser avec précision le développement fonctionnel du système auditif¹. Faut-il le rappeler lorsqu'on parle de l'enfant sourd ? Bien sûr, puisque nombre de surdités sont

acquises à la naissance ou au cours des premiers mois de vie ou encore ultérieurement.

Précisons que le bruit de fond intra-utérin est constitué de bruits endogènes d'origine maternelle et placentaire : bruits cardio-vasculaires maternel et fœtal, borborygmes digestifs, bruit du placenta lors des mouvements.

Ce bruit de fond est composé de :

- Fréquences graves et medium : de quelques Hz à 500/700 Hz.
- Son intensité est égale à environ 30 à 60 dB SPL pour les composantes graves et environ 10 dB pour les fréquences > 700 Hz.

La voix maternelle est transmise par les tissus et les os jusqu'à l'utérus.

Qu'ont observé les chercheurs ?

• **À 24 semaines d'AG chez les filles, à 26 semaines d'AG chez les garçons**, on observe des réactions motrices à des stimulations vibro-acoustiques.

• **À partir de 27/ 28 semaines AG** : premières réactions motrices et cardiaques (= accélération) à des stimulations externes ≥ à 110 dB SPL.

- **Vers 28/ 30 semaines AG** :
 - Perception des sons maternels à condition qu'ils soient d'au moins 50/60 dB. Les sons maternels ne sont pas atténués.
 - Perception des composantes graves (300/500 Hz) des sons externes d'intensité = 80 / 100 dB. Les sons graves ne sont pas atténués.
 - Les composantes médium/aiguës (soit de 500 à 4000 Hz) sont atténuées, 6 dB par octave.

• **À partir de 35 / 36 semaines AG** : perception des sons de la vie quotidienne, à condition que leur intensité soit égale ou supérieure à 60 dB SPL.

• **Entre 36 / 38 semaines AG** : on observe des réponses différentes en fonction de la fréquence et de l'intensité.

• **Entre 35 et 42 semaines AG**, le fœtus est capable de distinguer la voix maternelle d'autres voix. Il est donc capable de discriminer des contours mélodiques et des différences prosodiques. Il est aussi capable de traiter des différences d'enveloppe temporelle.

De telles observations mettent en évidence l'installation d'une certaine mémoire auditive : en effet, il faut pouvoir stocker une information auditive pour pouvoir la comparer avec une autre. Les recherches postnatales, très nombreuses en ce qui concerne l'audition, ont du reste confirmé les capacités mnésiques anténatales.

Qu'en est-il alors du bébé qui se révélera sourd ? Qu'aura-t-il pu percevoir et engrammer *in utero* ?

• Si la surdité a été acquise à la naissance (suite par exemple à une anoxie, un ictere...) ou au cours des premiers mois ou ultérieurement, le vécu sensoriel anténatal aura été normal. Les traces mnésiques pourront peut-être être réactivées par des stimulations auditives adaptées.

• Dans les cas d'atteintes légères et moyennes, les bébés auront pu bénéficier d'une certaine empreinte auditive anténatale.

• Quant aux bébés ayant une surdité plus importante, ils auront certainement perçu les sons graves et les éléments vibratoires dont on connaît l'importance pour l'enfant sourd notamment. Mais ce ne sont que des hypothèses car, à ma connaissance, il n'y a pas eu de recherche à ce sujet.

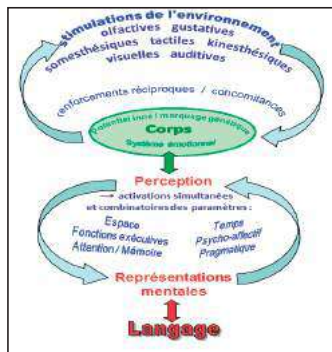
2. RÔLE DES STIMULATIONS PLURISensorielles DANS LE DÉVELOPPEMENT

Dès la naissance, le petit bébé a donc besoin, pour se développer, de stimulations plurisensorielles mettant à profit ses compétences perceptives, motrices, et son "expérience" anténatale, dont Roger Lecuyer souligne l'importance : *"La sécurité affective du bébé se racine dans tous les repères constitués durant la vie fœtale, repères que le bébé va reconnaître après sa naissance"*.

Ainsi, stimulés au cours des interactions précoces, ces repères sensoriels vont contribuer au tissage des premiers liens, au développement de la relation d'**attachement** du bébé avec sa mère (ou la personne qui s'occupe de lui régulièrement).

Mais si les stimulations plurisensorielles sont déterminantes pour la construction psychique du bébé, elles le sont aussi pour le développement cognitif et le développement du langage. "L'accès au sens s'enracine dans la sensorialité" rappelle Bernard Golse.

Le schéma holistique suivant, élaboré au sein du BIAP², illustre précisément le chemin qui mène **des sens au sens**.



Au centre, le **corps**, premier interface entre l'enfant et son environnement.

Un **enfant** riche d'un potentiel inné, de "compétences pré câblées" ; riche d'une "architecture neurologique" (expression de Noam Chomsky), d'un marquage génétique, d'un système émotionnel.

C'est à partir du corps, que vont s'organiser les **perceptions** en interactions avec les **stimulations** de l'environnement et ce dans une dynamique de ren-

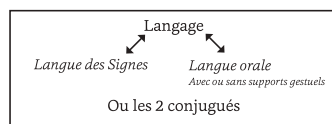
forcement et d'enrichissement réciproque ; stimulations olfactives, gustatives, tactiles, somesthésiques, kinesthésiques, visuelles, auditives. Captées à la périphérie, les informations sensorielles sont véhiculées par les circuits neuronaux jusqu'aux centres cérébraux, où elles sont interprétées.

Il faut préciser avec Paul Avan "qu'à la naissance, les voies nerveuses n'ont pas encore leurs pleines capacités :
 ♦ Les neurones vont lentement acquérir une gaine de myéline leur permettant une conduction accélérée,
 ♦ Les synapses, permettent aux neurones de communiquer entre eux au niveau des relais, vont mûrir.
 Le plein développement des réseaux neuronaux nécessite la présence d'offres sensorielles".

Les perceptions, résultant du traitement des informations sensorielles, participent à la construction des **représentations mentales**, représentations mentales qui s'élaborent à partir des fonctions exécutives, de la mémoire, des données visuo-spatiales et temporelles, de la dimension psychoaffective, de la compétence pragmatique.

Ces différents domaines interagissent et s'enrichissent mutuellement. Ils s'inscrivent dans l'organisation générale de la **personnalité** et participent au **développement du langage**.

En ce qui concerne l'enfant sourd, on pourrait préciser ainsi ce schéma en fonction des projets éducatifs :



3. ACCOMPAGNEMENT DES PARENTS D'UN TOUT-PETIT BÉBÉ SUITE À UN DIAGNOSTIC TRÈS PRÉCOCE DE SURDITÉ

La communication plurisensorielle entre le bébé et son entourage s'est installée dès la naissance (sauf en cas de transfert du bébé en service de néonatalo-

gie). Elle aura pu être assombrie par la suspicion d'un déficit auditif, malgré toutes les précautions prises au niveau du dépistage, et elle risque d'être très perturbée par la confirmation du déficit, d'où la nécessité **d'accompagner des parents en état de choc** et qui peuvent brusquement douter de leurs compétences d'autant qu'on leur propose une équipe pluridisciplinaire prête à leur venir en aide.

Les objectifs et les modalités de l'accompagnement parental seront développés plus en détail dans des articles à venir de Connaissances Surdités.

Je n'aborderai donc pas les nombreux paramètres que cette véritable intrusion dans l'univers d'une famille devra prendre en compte :

- ♦ Les potentialités propres à chaque famille,
- ♦ La temporalité propre à chaque famille,
- ♦ Les éléments affectifs, l'importance des blessures révélées chez les parents par le diagnostic,
- ♦ Les éléments socioculturels, etc.

Je me limiterai à quelques propositions très pragmatiques concernant la plurisensorialité, propositions qui devront bien évidemment être ajustées en fonction des paramètres cités.

Que peut proposer l'orthophoniste qui est généralement la personne de référence, compte-tenu de sa spécificité "langage" et de la fréquence de ses interventions ?

1. Il est essentiel de **rassurer** les parents en leur rappelant que la communication, surtout à cet âge-là, ne passe pas exclusivement par le canal auditif mais par tous les canaux sensoriels. La preuve en est :

- ♦ Le développement très harmonieux du bébé sourd de parents sourds n'utilisant pas ou peu le canal auditif pour communiquer ;
- ♦ Ou encore ces bébés dont la surdité a été méconnue jusqu'à un certain âge, tant leur développement et les interactions avec l'entourage étaient de bonne qualité.

2. Il est important, pour adapter nos échanges, de **prendre en compte les capacités auditives du bébé**,

d'où la nécessité de les évaluer le plus précisément possible au moyen de techniques comportementales. Réalisées en présence des parents et avec leur collaboration, les techniques subjectives permettent aux parents d'observer les réactions de leur bébé, d'appréhender ses capacités auditives et de mieux comprendre le diagnostic grâce aux explications et commentaires de l'examineur.

Savoir ce qu'entend vraiment leur bébé s'avère être pour les parents une préoccupation majeure. Cependant, il faut toujours être très prudent quant à la stabilité du niveau d'audition.

3. Lorsque démarre, ou devrait démarrer l'accompagnement, le bébé est âgé d'environ 4 à 6 semaines. Il est souhaitable, voire indispensable, de faire avec les parents une **lecture rétrospective** des toutes premières stimulations dont ils ont nourri leur bébé, spontanément, sans avoir vraiment conscience du bénéfice immense et primordial de ces stimulations générées par leur instinct, par leur amour, et qui constituent "la sève" du développement de leur enfant.

De quelles stimulations le bébé aura-t-il bénéficié dès la naissance, lorsque celle-ci s'est déroulée dans des conditions normales et qu'il n'y a donc pas eu séparation ?

☛ Tout d'abord, de **stimulations tactiles**, et elles sont **primordiales**. "La magie suprême de l'attachement passe par le contact" précise Daniel Stern. Pour certains auteurs, l'attachement se façonne déjà durant la vie fœtale et l'haptonomie le favorise.

- ♦ Le 1^{er} contact "externe" du bébé avec sa mère peut avoir eu lieu avant même la rupture du cordon ombilical, si les conditions ont permis au bébé d'être tout de suite posé sur le ventre maternel.
- ♦ Ont suivi les soins (toilette, habillage), soins assurés par des mains étrangères ayant soumis "l'enveloppe corporelle" à moult stimulations tactiles.
- ♦ Puis ce fut l'heure des premières caresses, des premiers câlins, des premiers baisers, des premières têtes,

- Occasion de véritables corps à corps, peau à peau du bébé avec sa mère, l'allaitement au sein les renforçant lorsqu'il est possible ;
- Occasion de stimuler les papilles avec un **goût** nouveau, celui du lait qui diffère du liquide amniotique ;
- Occasion d'imprégner le bébé de l'**odeur** maternelle dont les chercheurs ont montré qu'elle participait au processus d'**attachement**.
- Peut-être évoquera-t-on aussi ce petit jeu auquel se livrent bien des parents : stimuler le petit poing fermé pour avoir le bonheur de sentir le grasping réflexe.

➡ Autres stimulations : les **stimulations vestibulaires** lors des changes, des levers, des couchers, des bercements pour calmer les pleurs. Les bercements, prolongements des mouvements maternels qui ont bercé bébé durant la vie fœtale. Les stimulations vestibulaires passent souvent inaperçues. Elles ont pourtant un rôle fondamental dans l'établissement des étapes psychomotrices.

➡ Toutes les situations rappelées s'étant accompagnées de commentaires, de mots d'amour, de petites berceuses, donc de **stimulations auditives**, dont la perception aura été fonction de l'intensité vocale et du potentiel auditif.

On évoquera ensuite le retour à la maison, le rythme des soins, des têtes, du sommeil, l'art de décoder les pleurs, premiers signaux de communication du bébé. Certaines mamans arrivent très vite à repérer les pleurs qui expriment la faim, ceux qui expriment le besoin d'être changé ou l'envie d'un p'tit câlin.

On évoquera :

- **Les premiers échanges de regard** qui ont marqué le début du dialogue préverbal vers la fin du 1^{er} mois. Regards encore flous puisque les mécanismes de convergence binoculaire et d'accommodation ne seront bien installés que vers 3 mois.

[La convergence binoculaire permet un mouvement synchrone des yeux ; l'accommodation permet de voir net à différentes distances].

- Le **premier sourire** qui "s'éclaire" généralement vers la 5^{ème} semaine ou qui va bientôt s'éclaircir. Ce premier sourire tant attendu, qui génère chez les parents, outre une grande émotion, des paroles, des sourires, des mimiques, des gestes, des caresses... donc tout un festival visuel, auditif, tactile, enrobé d'odeurs.

Cette lecture rétrospective, confrontée au développement du bébé, preuve de potentialités bien exploitées, conforte les parents dans leur savoir-faire, dans l'adéquation de leur intuition. Elle permet aussi d'établir avec eux une relation de confiance, les incitant à nous "raconter" leur bébé : son éveil, ses prouesses qui émerveillent ou son retard, ses difficultés qui interrogent.

Elle permet d'introduire, souvent à leur demande, un certain nombre de suggestions concernant notamment des stimulations plurisensorielles mieux adaptées compte-tenu du degré de l'atteinte auditive. En général, ces échanges d'informations s'organisent plus facilement lorsque les rencontres ont lieu dans le cadre de vie de la famille. En effet, le contexte est :

- Favorable à une plus grande spontanéité relationnelle de la mère avec un bébé rassuré par tous les repères qui l'entourent, repères visuels et olfactifs notamment,
- Donc favorable à l'installation d'interactions plus naturelles, source d'informations précieuses pour l'observateur que nous sommes et qui proposera ainsi plus facilement tel commentaire, telle explication, tel ajustement.

Que peut-on suggérer aux parents d'un tout-petit atteint de déficience auditive ?

Que suggérer, en restant à l'écoute du bébé, de ce qu'il exprime, en préservant une dynamique subtile de compréhension mutuelle, de plaisir et d'émotions partagés, en préservant ce que Bernard Golse appelle "l'inventivité interactive" des parents.

➡ Encourager le **portage** : le contact corporel apporte un sentiment de sécurité. Il permet au bébé sourd de percevoir le rythme de la respiration, le

souffle, les vibrations produites par les paroles, le rire ou le chant du porteur.

➡ Insister sur les **stimulations tactiles** :

- Prolonger le bain par des **petits massages**, réalisés les yeux dans les yeux. Véritables diffuseurs d'amour, les massages procurent un bien-être profond et un sentiment de sécurité qui renforce l'attachement. Ils activent la sensibilité tactile, qui, pour reprendre le concept du *Moi-peau* de Didier Anzieu, joue un rôle prépondérant dans l'organisation du Moi et de la pensée.
- Faire découvrir la **magie** de la p'tite bête qui monte, qui monte, qui monte... en délivrant des impulsions tactiles rythmées avant de libérer des guilguilis dans un bonheur partagé.
- Faire savourer les **baisers bruyants** qui éclatent sur le petit ventre chatouilleux et qui, comme tout jeu relationnel, participent à "l'accordage affectif" dont parle Daniel Stern.

➡ Ritualiser, lors des changes, des **petits jeux moteurs** : petits mouvements des bras, des jambes, redressement du buste justifiant de toniques "oh hisse !!!..." en phase avec les mimiques, les postures et les mouvements maternels, ou paternels. C'est "le dialogue tonique" de Julian de Ajuriaguerra.

Ces petits jeux moteurs :

- Génèrent "des stimulations vestibulaires qui permettent de contrôler les réactions d'équilibration du corps, et des stimulations proprioceptives qui permettent de réguler le tonus musculaire et les postures", comme le rappelle Hubert Montagner.
- Ils procurent des sensations kinesthésiques (= sensations internes du mouvement des parties du corps),
- Des sensations somesthésiques (= sensations qui proviennent du corps).

La **ritualisation** des massages, des petits jeux tactiles et moteurs amène le bébé à anticiper, à établir des repères : avant / pendant / après / tel évènement, donc à structurer le temps.

➡ Solliciter le **système visuel**. Le solliciter :

- Par l'échange des regards, par les sourires, les mimiques, les postures suggestives, les mouvements de la tête,
- Par les gestes, les premiers signes,
- Par la chorégraphie bucco-faciale, incitatrice d'imitations réflexes et de productions vocales de la part du bébé. Car le bébé sourd, même le bébé sourd profond, vocalise ! L'appareillage auditif permettra d'entretenir et d'enrichir les vocalisations.
- Jouer à entraîner la poursuite oculaire, sur un plan horizontal les 3 premiers mois, dans les 4 directions de l'espace ensuite.
- Solliciter le système visuel par des mobiles accrochés au berceau : ils danseront sous l'effet de l'excitation qu'ils entraînent, révélant au bébé la relation de cause à effet ;
- Par des jouets disposés dans l'environnement proche. Leur pouvoir attractif amènera le tout-petit à dépasser la dyade mère-bébé pour s'ouvrir à l'environnement, ouverture favorisée par la tenue de la tête vers l'âge de 3 mois.

"Il n'y a pas de développement possible sans ouverture vers l'extérieur", précise Bernard Golse.

➡ Que faire encore, en sachant que "tous les sens œuvrent de concert" pour reprendre une expression de Pascal Schmidt.

Insister, avant même l'appareillage auditif, sur les **stimulations auditives**. Accompagner toutes les situations relationnelles, de **stimulations auditivo-verbales** très variées :

- Paroles spontanées, bruitages, onomatopées, à inscrire dans une enveloppe para-verbale renforcée, avec accentuation des éléments prosodiques.

A propos des paroles, citons cette phrase si évocatrice de Geneviève Riebert : "Les mots de la mère et du père forment comme une bulle autour de l'enfant, une enveloppe vibratoire qui l'atteint sur toute la surface de la peau..."

- Autres stimulations auditives : les **berceuses**, intégrées dans une danse relationnelle où le corps du bébé et celui de la mère vibrent à l'unisson.
- Les **premières comptines** : elles engagent simultanément les systèmes visuel et auditif et stimulent l'imitation. Par exemple :
 - Les *p'tites marionnettes*, qui jouent, en dansant, l'histoire de la présence et de l'absence, de l'apparition et de la disparition,
 - Les *petites mains qui tapent, tapent, tapent...* en rythme,
 - Le *petit moulin qui tourne, tourne, tourne...*, à différentes vitesses...

Sans oublier la **musique**, génératrice de stimulations vibro-tactiles, de rythmes variés pouvant inspirer quelques pas de danse à la mère enlaçant son bébé.

La plupart du temps, les stimulations sensorielles décrites ont déjà été intégrées, spontanément, par les parents dans les routines interactives. Mais ils n'en perçoivent pas toujours la finalité. La mettre en exergue les rassure et les encourage à exploiter leurs propres ressources.

Chemin faisant, au rythme des parents, les suggestions concernant les stimulations plurisensorielles devront être dosées, nuancées, ajustées en fonction des réponses manifestées par le bébé, en fonction de son évolution, de ses compétences, en fonction d'éventuels doutes sur son évolution psychique ou psychomotrice. Elles seront progressivement combinées avec les moyens spécifiques de communication et se diversifieront en suivant la progression du développement psychomoteur du bébé. Ainsi :

➤ **A partir de 4 mois**, pour stimuler la préhension volontaire, entraîner la coordination oculo-manuelle, exercer la fonction perceptive de la main, présenter au bébé des jouets bien choisis, et savoir les présenter pour susciter son désir, souvent sa jubilation et amorcer l'attention conjointe :

- Certains jouets de textures différentes pour lui faire découvrir le doux, le mou, le dur, le rugueux, le lisse, le froid...

- D'autres, tel un hochet, qui, agité avec frénésie par le bébé, le comblera de stimulations visuelles, auditives, tactiles, kinesthésiques et même gustatives lorsqu'il "atterrit" dans la bouche.

➤ **Vers 6/7 mois**, lorsque bébé maîtrise la station assise, mettre en scène des **petits spectacles** avec des peluches, dont l'apparition/disparition :

- Initieront le jeu de cache-cache,
- Exerceront la mémoire,
- Participeront à la prise de conscience de la permanence de l'objet, au bénéfice du travail d'accès à l'intersubjectivité, que renforcera l'expérience du miroir aux alentours de 8 mois.

Comme tout spectacle, ces petits scénarios seront "sonorisés" par des exclamations, des bruitages, des onomatopées, des éclats de rire etc., auxquels l'appareillage auditif donnera un certain relief sonore. Par ailleurs, les productions vocales du partenaire de communication stimuleront celles du bébé, favorisant ainsi l'installation de la boucle audio-phonatoire.

La richesse des stimulations plurisensorielles de l'entourage ne doit surtout pas compromettre les **situations d'autostimulation du bébé** livré à une activité "solitaire" sur un tapis d'éveil.

Ainsi, quel bonheur de pouvoir :

- Capturer tel objet, l'explorer avec ses mains mais aussi sa bouche ; le lâcher, s'efforcer de le récupérer au prix de savantes contorsions ;
- Mâchoiiller avec délice ses mains, sa girafe, l'anneau de dentition, son petit vêtement ou celui qui aura l'honneur de devenir le "doudou préféré". Autant de saveurs différentes !
- Découvrir ses petits pieds, "jouet magique" que l'on peut enfouir dans sa bouche avec jubilation puis relâcher pour donner libre cours à de toniques pédalages, fournisseurs de sensations kinesthésiques et somesthésiques.
- S'adonner à des expériences motrices "libérées" favorables à l'entraînement du retournement ou de la reptation au profit du développement moteur, etc.

Au fil des rencontres, il faudra insister auprès des parents sur la nécessité :

➤ De **bien gérer** les flux sensoriels, de les **doser** pour éviter une sur-stimulation néfaste.

➤ Insister sur la nécessité **d'intégrer les stimulations dans une dynamique de tour de rôle** laissant au bébé le temps de manifester telle ou telle réponse, réponse à interpréter et à prendre en compte avant de poursuivre l'interaction, ou de l'arrêter lorsque le bébé manifeste sa lassitude par un décrochage du regard notamment.

➤ Il faudra amener les parents à faire en sorte, comme le recommande Bernard Golse¹, "que chaque modalité sensorielle ait une organisation rythmique compatible avec celle des autres modalités sensorielles". Et de poursuivre : "la mise en rythme des flux sensoriels permet leur co-modalisation, laquelle permet l'accès à l'intersubjectivité (vers l'âge de 8 mois)".

L'intersubjectivité, ce vécu profond qui nous fait ressentir que soi et l'autre, cela fait deux, marque une étape importante dans le développement psychique du bébé.

C'est à ce stade que nous allons abandonner notre petit bébé pour conclure.

Avant d'aborder les moyens de communication spécifiques permettant à l'enfant sourd d'acquiescer une langue ou deux langues dans le cas du bilinguisme, il était nécessaire de rappeler l'importance de ce **premier langage** dont les parents ont l'exclusivité et le merveilleux privilège,

- Ce langage qui assure les fondations de tout développement,
- Ce langage qui fleurit dans la chaleur de l'intimité familiale, à savoir :
- Le langage du cœur, avec son cortège d'émotions, d'étreintes, d'odeurs, de paroles, de regards et de caresses...

Monique DELAROCHE, Orthophoniste, spécialisée en Audiométrie pédiatrique, Bordeaux.

1. Cf publications de Carolyn Granier-Deferre et al, Université Paris Descartes, Maternité Port Royal, Paris
2. Recommandation 20, Bureau International d'Audio Phonologie, www.biap.com)
3. A toutes fins utiles, on peut retrouver les interventions de Bernard J. Golse sur l'importance de la co-modalité perceptive chez le bébé dans les numéros suivants de *Connaissances Surdités* :
• Hors-série n°2 : Actes Acfas 5 (janvier 2006)
• Hors-série n°3 : Actes Acfas 6 (novembre 2007)

"Au fil des regards et des caresses...", livre de bord pour parents d'un tout petit bébé atteint de déficience auditive, Monique DELAROCHE, Ortho Edition, 2012, 300 p., 34 €, Site : www.orthoedition.com

Cet ouvrage a pour but de rassurer les parents, de les encourager, de stimuler leurs compétences, leur créativité relationnelle, de leur démontrer pourquoi et comment ils restent les artisans irremplaçables du développement psychomoteur, psycho-affectif, cognitif et langagier de leur bébé.

Dans une présentation originale, ce "livre de bord" très pragmatique s'appuie sur les étapes-clés du développement d'un tout petit bébé (0-18 mois) pour affûter l'observation des parents, suggérer des attitudes adaptées, proposer des stimulations multisensorielles et notamment auditives, à intégrer tout naturellement dans les actes de soins quotidiens et les routines interactives.

Il sert de lien entre ce qui est vécu dans le huis clos familial et l'équipe pluridisciplinaire, tout particulièrement l'orthophoniste, chargée de les accompagner sur les chemins d'un projet éducatif audio-phonatoire étayé de supports visuo-gestuels. Cet ouvrage sera aussi très utile à tout professionnel susceptible d'intervenir auprès d'un tout petit Bébé sourd et de sa famille.



LES ATTENTES PERCEPTIVES MUSICALES CHEZ L'ENFANT SOURD : EFFET DE TRANSFERT LANGAGIER

Sandrine PERRAUDEAU, Emmanuel BIGAND, Philippe LALITTE

La musique aurait-elle une influence sur le développement du langage ? Peut-elle favoriser les performances mnésiques, le développement cognitif de manière plus générale ? Telles étaient les questions qui ont émergé dans les années 80 et 90, lors des premières recherches scientifiques sur l'influence du développement musical. Dans la dynamique de ces travaux, certains chercheurs (Darrow, 1985; Mc Dermott, 1971; Walczyk, 1993 ; Carré, 2008) se sont interrogés sur un phénomène a priori paradoxal : la musique en cas de surdité. La musique est un sujet d'étude particulièrement intéressant car elle implique de nombreuses fonctions cognitives, telles que la perception, la mémoire, l'apprentissage, la plasticité neuronale ou encore les émotions. La perception de la musique, en tant qu'objet d'étude des sciences cognitives, regroupe l'étude des connaissances des auditeurs sur les structures musicales et l'étude du développement d'attentes musicales concernant les événements musicaux futurs.

L'objectif principal de cette étude était de savoir si **l'apprentissage de la musique permettrait à des enfants sourds profonds de détecter plus facilement des incongruités syntaxiques et/ou sémantiques musicales et langagières**. Nous savons que les phrases ne sont pas de simples suites linéaires de mots. Elles possèdent une structure hiérarchique indispensable à leur construction sémantique. Le langage tout comme la musique, sont des structures acoustiques complexes régies par des règles qui définissent différents niveaux d'organisation dont le traitement pourrait, dans certains cas, impliquer des processus communs (Patel, 2003). Des difficultés de degré variable sont rapportées chez les enfants sourds pour structurer les règles syntaxiques langagières, au moins en production, ainsi que pour intégrer des composantes sémantiques. Dès lors, la pratique instrumentée de la musique tonale occidentale apparaît comme un outil pertinent pour améliorer la perception de ces structures.

Notre **principale hypothèse** montrerait le fait que **les enfants entraînés musicalement pourraient accepter plus facilement les phrases construites selon une syntaxe correcte**, et rejetteraient plus facilement les phrases incorrectes comparativement au

groupe contrôle non entraîné, et ce quelle que soit la condition utilisée, à savoir le chant, le langage et la musique. L'extraction des régularités perceptives fait l'objet d'un apprentissage de type implicite. C'est par la confrontation régulière et soutenue aux structures acoustiques que des connaissances se forment. Les enfants qui n'ont pas reçu d'apprentissage musical formel évoluent cependant dans un univers dans lequel la musique est présente, à des degrés divers. En particulier, ils ont tous reçu une éducation auditive précoce dont un des fondements est la pratique des comptines. En raison de cette différence des expériences musicales (pratique vs. écoute incidente) nous nous attendons à une sensibilité moins marquée chez les enfants non entraînés mais à des performances au-dessus du hasard.

Notre **seconde hypothèse** porterait sur **l'effet des conditions**. Compte-tenu de la légère hétérogénéité en terme de compétences langagières de nos deux groupes, nous pensons que les enfants du groupe expérimental ne devraient pas démontrer d'avantage comparativement au groupe contrôle dans la condition langage mais devraient se manifester les effets de leur éducation musicale dans les tâches musicales.

MÉTHODE

Les participants : Cette étude a été menée auprès de 23 enfants sourds scolarisés dans un établissement spécialisé dans ce handicap. Ils sont âgés de 7 à 10 ans répartis en deux groupes. Le suivi orthophonique est similaire entre les deux groupes : une éducation auditive précoce. Par contre, dans le groupe expérimental, les enfants ont suivi au moins un an des séances de musique hebdomadaire avec une enseignante spécialisée pour enfants sourds et musicienne versus les enfants du groupe contrôle.

Matériel : L'expérience a été réalisée sur un ordinateur portable muni de haut parleurs de très bonne qualité au sein de l'établissement spécialisé.

➤ **Matériel linguistique (condition langage)** : 48 phrases de huit syllabes ont été créées. Dans la moitié d'entre eux, le dernier mot est relié sémantiquement fortement ou modérément : "la girafe a un très long cou" versus "la girafe a un très long pied" (incongruité sémantique : CNC). Pour l'autre moitié, le dernier mot a été supprimé : "la girafe a un très long" (incongruité syntaxique : CCC). Ces phrases ont été enregistrées par une voix d'homme et parlées en rythme à partir du matériel vocal et sur le même tempo.

➤ **Matériel vocal (condition chant)** : 48 séquences de 8 accords de Bigand et al. (2001) ont été utilisées. Les 6 premiers accords de chaque séquence sont restés inchangés. La fonction harmonique de l'accord cible était manipulé en changeant les deux derniers accords. Le dernier accord se terminait soit sur un accord de tonique (I), soit sur un accord de sous-dominante (IV).



La même conception que dans la condition parlée a été appliquée : le dernier accord a été supprimé. Ces phrases ont été chantées par un quatuor vocal

professionnel français, enregistrées dans un studio professionnel. Toutes ces séquences ont été réglées sur un métronome, afin d'avoir un tempo constant sur chacune d'elles.

➤ **Matériel musical (condition piano)** : 48 phrases, enregistrées au piano, étaient présentées suivant la même logique que la condition parlée et chantée.

Procédure : pour éviter toute ambiguïté syntaxique ou sémantique, nous avons donné la consigne suivante : "tu dois décider le plus rapidement possible, et avec précision, si les séquences se terminent bien ou pas". Pour cela, l'enfant appuyait sur la touche de l'ordinateur où nous avions collé une gommette verte, quand il pensait que oui ; ou sur une touche (gommette rouge) quand il pensait le contraire. Un visuel après chaque séquence apparaissait pour signifier à l'enfant que le décompte du temps commençait. Nous lui avons aussi expliqué que certaines séquences pouvaient se terminer de "manière étrange" : "la girafe a un très long pied" ou sur une demi cadence (I-IV). L'enfant devait effectuer une tâche de décision lexicale sur le dernier élément de la phrase qui était sémantiquement relié ou non relié au contexte de la phrase (ex : la girafe a un très long cou vs. pied). Une phase de familiarisation permettait aux enfants de comprendre le principe de la tâche et de régler le niveau sonore optimal pour chacun d'eux.

RÉSULTATS

RÉSULTATS INTER-GROUPES

Afin de vérifier les effets des conditions expérimentales (chant, langage et musique) et des différentes structures (structure non modifiée **CC**, avec incongruité syntaxique **CCC**, avec incongruité sémantique **CNC**) chez les enfants sourds non entraînés à la musique versus enfants sourds entraînés musicalement, nous avons effectué une Anova : 3 (conditions) x 3 (structures) x 2 (groupes) dont les résultats sont présentés ci dessous.

Les enfants démontrent une sensibilité à la structure, donc des sensibilités perceptives différenciées (Figure 1). Ainsi, nous obtenons un effet principal de

la structure, $F(2, 42) = 11,73$; $p < .001$, et surtout une interaction conditions x structures, $F(4, 84) = 6,89$; $p < .001$ (voir analyse intra-groupes plus loin).

Nous remarquons également que les deux groupes performant significativement différemment comme le suggère une interaction groupe x structure $F(2, 42) = 5,15$; $p < .01$ que nous explorons par des comparaisons planifiées. Il n'existe pas d'effets significatifs de la structure dans la condition Chant entre le groupe contrôle et le groupe expérimental. Dans la condition langagière, les deux groupes diffèrent de façon tendancielle, $F(1, 21) = 3,44$; $p < .08$, au bénéfice des enfants qui présentent le meilleur niveau langagier (bénéficiant des effets positifs de l'intégration scolaire en milieu ordinaire). Enfin, dans la condition musique (piano), le groupe des enfants musiciens présentent significativement des résultats supérieurs à ceux du groupe contrôle, $F(1, 21) = 4,55$; $p < .0,5$.

RÉSULTATS INTRA-GROUPES

Afin de caractériser le sens de l'interaction structures X condition ($F(4, 84) = 6,89$; $p < .001$), nous avons procédé à des comparaisons planifiées par groupes pour chacune des structures et des conditions.

➤ **Effets des structures** : les enfants des deux groupes étudiés ne démontrent pas les mêmes sensibilités aux différences de structures. Les enfants de chacun des deux groupes traitent de façon non significativement différentes les items non modifiés (structure normale) en fonction des conditions (chant, langage et musique). Chez les enfants entraînés à la musique, les scores dans la condition incongruité syntaxique ne sont pas affectés par les conditions. Inversement, les enfants du groupe contrôle présentent une plus grande sensibilité aux incongruités syntaxiques lorsqu'elles concernent le chant, comparativement à la condition musique. Enfin, les enfants du groupe expérimental ont développé une meilleure sensibilité de repérage des incongruités sémantiques musicales comparativement aux incongruités sémantiques de la condition chant ($F(1, 21) = 10,11$; $p < .01$ et de la condition langage ($F(1, 21) = 12,4$; $p < .01$ (voir figure 2).

➤ **Effet des conditions** : les enfants des deux groupes présentent également une variabilité des scores en fonction des types de conditions, suggérant des niveaux de difficultés différents entre les traitements requis pour chacune des conditions. La Figure 8 présente les résultats à chacune des structures pour chacun des deux groupes par condition. Les scores obtenus par le groupe expérimental pour les différentes structures étudiées en chant révèlent que la sensibilité maximale se porte sur les incongruités syntaxiques comparativement aux structures non modifiées ($F(1, 21) = 9,61$; $p < .01$) ou modifiées sémantiquement ($F(1, 21) = 27,76$; $p < .001$). Les incongruités sémantiques sont significativement les plus difficiles à repérer en condition langage, comparativement aux structures non modifiées ($F(1, 21) = 17,57$; $p < .001$) et aux structures altérées syntaxiquement ($F(1, 21) = 18,52$; $p < .001$). Les enfants du groupe contrôle présentent des patterns de sensibilité différentes qui s'expriment dans la condition chant par une meilleure détection des incongruités syntaxiques que sémantiques ($F(1, 21) = 5,77$; $p < .03$). Les différences de scores entre les structures des autres conditions ne sont pas significatives (voir figure 3).

DISCUSSION ET CONCLUSION

Le but de cette étude était de vérifier si l'apprentissage de la musique chez les enfants sourds permettrait le développement d'attentes perceptives spécifiques. Nous avons cherché à tester les effets d'un entraînement musical chez les enfants sourds sur les performances langagières. Nous savons que la musique et le langage sont des systèmes utilisant des paramètres acoustiques comme la hauteur, le rythme et le timbre pour bâtir des informations. Au niveau cognitif, ces systèmes recrutent des compétences analogues de mémoire et d'attention, ainsi que la capacité d'intégrer des éléments acoustiques discrets en flux perceptif cohérent, sous la dépendance de règles syntaxiques spécifiques.

L'analyse des résultats de cette étude, nous a permis de constater que **les deux groupes ont de bonnes performances quelle que soit la condition pour reconnaître une phrase correcte**. Les incongruités

syntactiques sont bien reconnues par les deux groupes également. À noter que les enfants du groupe contrôle les perçoivent mieux quand elles sont chantées.

Au niveau de **l'analyse sémantique, les enfants du groupe expérimental perçoivent significativement mieux si la musique (le piano) se termine sur une cadence attendue (V-I) ou inhabituelle, surprenante (IV-I)**. Alors que pour les enfants de l'autre groupe, quelque soit la condition (chant-langage-piano), les scores restent homogènes.

Nous nous attendions à une différence entre les enfants du groupe expérimental et ceux du groupe contrôle se manifestant au niveau des structures. Nous avons remarqué que **les enfants du groupe contrôle perçoivent tendanciellement mieux que les enfants entraînés à la musique les incongruités sémantiques en condition langage** mais en revanche **les effets de l'apprentissage musical s'exercent significativement dans le repérage des incongruités syntaxiques en condition musique chez les enfants du groupe expérimental**.

Notre seconde hypothèse portait sur les effets bénéfiques de l'apprentissage musical dans une perception accrue des structures syntaxiques musicales et langagières. L'analyse séparée des résultats intra-groupes a permis de voir que **les enfants du groupe expérimental identifient mieux les incongruités syntaxiques en chant et en langage mais pas en musique**. Dans la condition musique, toutes les structures sont perçues de façon équivalente. Leurs difficultés maximales affectent les incongruités sémantiques. En revanche nous nous attendions à ce que ce que les enfants du groupe contrôle, moins stimulés dans la perception syntaxique musicale performant de façon équivalente à la présentation des incongruités syntaxiques et sémantiques. Ces résultats confirment partiellement notre hypothèse, **les enfants du groupe contrôle traitant également significativement mieux les incongruités syntaxiques dans la condition chant**.

CONDITION CHANT

Le fait que les enfants sourds du groupe expérimental reconnaissent de manière significative les incongruités

syntactiques en chant confirme notre hypothèse concernant les **effets bénéfiques de la musique sur l'analyse syntaxique en langage (effet de transfert)**. Il a été démontré dans la littérature que le traitement de la musique et celui du langage partagent un certain nombre de ressources neuronales (Koeslch et al., 2005; Tillmann et al., 2006). Ces liens expliqueraient qu'un entraînement effectué sur un stimulus musical puisse avoir un effet facilitateur sur le traitement d'un stimulus linguistique. Nous avons vu également dans la première partie de ce travail l'importance fondamentale des **comptines** et la nécessité de leur utilisation précoce chez les enfants sourds. Le fait d'exposer l'enfant aux comptines, au maniement des sons, c'est par conséquent l'aider à entendre (écouter) autrement les ambiances sonores de son environnement, à discriminer auditivement ce qu'il percevait comme un flux continu, sans distinction, si ce n'est la variation des rythmes. Cela lui permet aussi d'élaborer un jugement esthétique par les agencements sonores qu'il peut construire, remanier, restructurer. La culture met à notre disposition de nombreux outils, par le biais desquels nous construisons un environnement où nous évoluons, ainsi qu'une représentation de nous-même et notre faculté à y remédier : *"la culture forme l'esprit"* (Bruner, 1996).

En faisant vivre les comptines par le biais de jeux corporels, nous soulignons aussi le fait que **la communication ne s'établit pas uniquement par la parole mais aussi par le corps**. La mémorisation exploitant alors tous les canaux sensoriels n'en sera que meilleure. Lorsque l'enfant répète des comptines accompagnées de gestes, il construit des représentations, par mémorisation des gestes effectués, de l'empreinte de son corps dans l'espace. Il va donc élaborer des schèmes d'action à partir des situations vécues qui vont lui permettre de construire son langage. Mais l'inverse est aussi vrai, toutes ces situations, **si elles ne sont pas accompagnées de langage** ne permettront pas à l'enfant de progresser.

Par conséquent, afin d'acquérir du langage, l'apprenant doit segmenter les flux de discours continu (phrases entendues dans le langage parlé) en unités pertinentes (mots qui les composent ; Saffran et al.,

1996). Or, un flux chanté est plus facile à segmenter qu'un flux parlé, si la mélodie utilisée est cohérente avec l'organisation des unités qui le composent (Schön et al., 2008). La structure musicale semble donc à même de supporter l'organisation linguistique et d'en renforcer sa compréhension par le sujet. Nous savons également que dans le chant, l'information musicale et l'information linguistique sont intégrées dans un même signal acoustique. Cette intégration pourrait favoriser l'émergence d'une interaction entre les traitements musical, syntaxique et sémantique.

Par contre, contrairement aux résultats observés avec les phrases chantées de l'étude de Poulin-Charronnat et al. (2005), dans notre étude (condition chant), pour les enfants sourds entraînés musicalement, l'effet de la relation sémantique n'est pas modulé par la relation musicale, suggérant que l'interaction entre la musique et la sémantique n'est pas suffisamment forte.

En revanche, nos résultats montrent que la relation musicale module l'effet de la relation syntaxique, suggérant que les traitements de la musique et de la syntaxe partagent des ressources neuronales. Pour les enfants de notre groupe expérimental, le plus difficile reste l'analyse sémantique, que les phrases soient chantées ou parlées.

Le repérage des incongruités syntaxiques manifestées par les enfants du groupe contrôle en condition chant ne sont pas étonnants : les enfants ont bénéficié de sessions d'éducation auditive intégrant la pratique des comptines.

CONDITION LANGAGE

En ce qui concerne le langage (phrases parlées), nous voyons très clairement que les enfants du groupe expérimental entendent nettement les séquences sémantiquement plausibles. Les phrases incongrues sémantiquement ne sont pas repérées comme telles. Etant donné que les enfants doivent valider par oui ou par non, si la séquence est terminée ou pas, il ne manque pas de mot, donc ils considèrent la phrase comme normale et ne tiennent pas assez compte de l'aspect sémantique.

Même si on leur a expliqué que certaines phrases peuvent se terminer étrangement. (ex : la girafe a un très long cou vs. pied). Cette condition nous paraît la plus difficile à appréhender pour les enfants de notre groupe expérimental, car ils n'ont pas tous les mêmes restes auditifs et ne bénéficient pas d'une intégration soutenue en milieu entendant. De plus, ces séquences ont été présentées sans repères prosodiques, donc sans attaches musicales. Comparativement, chez les enfants du groupe contrôle, la moitié d'entre eux vit quotidiennement avec les enfants normo-entendants et bénéficie d'un bain de langage différent qualitativement et quantitativement. Ainsi, nous pouvons affirmer que les enfants sourds du groupe contrôle entendent mieux que ceux du groupe expérimental : ils peuvent mieux rejeter les phrases incongrues sémantiquement, puisque nous leur avons demandé de le faire quand elles sont "bizarres". Ces résultats soulignent le fait que ces deux groupes ne sont pas assez homogènes. Néanmoins, les enfants musiciens réussissent fort bien à déceler s'il manque un mot ou pas et performent au niveau syntaxique, comme pour la condition chantée.

Ces résultats sont cohérents avec l'hypothèse selon laquelle les enfants normo-entendants musiciens ont une meilleure perception des régularités de la syntaxe musicale et une plus grande sensibilité aux violations de ces régularités. Jentschke et Koelsch ont ainsi montré que l'onde ERAN était plus ample chez les enfants musiciens, en comparaison aux enfants non musiciens, lors de tâches de comparaison d'accords musicaux réguliers ou irréguliers, et de jugement de grammaticalité de structures syntaxiques correctes ou incorrectes (Jentschke & Koelsch, 2009). De plus, l'onde ELAN a été détectée uniquement chez les musiciens. Ces deux résultats montrent que les musiciens présentent de meilleures capacités dans la détection de violations syntaxiques musicales et linguistiques. De même, Marin a ainsi évalué cette hypothèse en tentant de mettre en lien les résultats d'un groupe d'enfants d'âge préscolaire à des tâches de langage, avec leurs performances lors d'un paradigme d'amarçage harmonique (Marin, 2009). Deux groupes d'enfants ont participé à l'étude : des enfants ayant suivi un éveil musical et des enfants contrôles.

Les enfants ayant suivi l'entraînement musical ont amélioré leurs habiletés d'apprentissage implicite musical et leurs habiletés langagières, notamment sur des tâches en lien avec la syntaxe langagière. Ainsi, la musique permettrait aussi aux enfants sourds de développer l'extraction de régularités perceptives fondamentales pour le développement langagier à des niveaux supérieurs comme le traitement syntaxique.

CONDITION PIANO

Le plus significatif dans cette condition, c'est que les enfants musiciens ont réussi à développer une meilleure sensibilité de repérage des incongruités sémantiques musicales comparativement aux incongruités sémantiques de la condition chant et de la condition parlée. Ils rejettent très facilement les séquences qui se finissent sur la sous-dominante. Il est aussi intéressant de noter que leurs résultats sont homogènes quelle que soit la structure dans cette condition et particulièrement bons alors que les non-musiciens acceptent trop facilement les séquences piano tronquées (où il manque un accord).

En conséquence, l'effet d'amarçage harmonique observé implique nécessairement que la totalité de la séquence musicale a été traitée. Tous ces points indiquent qu'un processus cognitif complexe est automatiquement impliqué dans le traitement de la musique. Par ailleurs, le fait que les enfants sourds musicalement entraînés et non-entraînés se comportent de manière relativement similaire indique que ce processus ne nécessite pas une connaissance explicite de la musique. Ceci est cohérent avec tout un ensemble de données montrant que l'amarçage harmonique se produit à un niveau implicite (Tillmann, Bharucha, & Bigand, 2000). La simple écoute des pièces musicales occidentales semble ainsi suffire au développement d'une connaissance implicite sophistiquée du système tonal.

LES EFFETS D'UN APPRENTISSAGE MUSICAL CHEZ LES ENFANTS SOURDS

Les résultats de cette étude portant sur les effets interactifs entre le traitement du langage – aux niveaux sémantique et syntaxique – et le traitement de la relation musicale sont congruents avec l'hypothèse

d'un réseau neuronal partagé qui repose sur des ressources communes (Patel, 2003).

En travaillant sur les différents paramètres du son (fréquence, intensité, durée, timbre) grâce à la musique, nous préparons l'enfant sourd à percevoir les éléments pertinents pour la compréhension du langage : le rythme donne la perception des syllabes qui peuvent s'associer pour former un mot, la fréquence permet de discerner les sons de la parole (voyelles, consonnes). Par certaines activités, nous entraînons l'enfant à faire des comparaisons de sons : les deux sons, ou séquences de sons sont-ils (elles) identiques? Cette compétence est primordiale pour le développement cognitif : l'enfant va pouvoir comparer peu à peu des objets, des symboles, des chiffres, des lettres, puis des concepts... L'apprentissage de la musique chez l'enfant sourd va lui permettre de développer des capacités auditives : par ces exercices nous stimulons de nouvelles connexions neuronales (phénomène de plasticité cérébrale), ce qui est nécessaire pour que le développement se fasse le plus normalement possible. À terme, une différenciation auditive fine permet l'anticipation, la déduction, l'attention, la mémorisation...

La capacité des enfants sourds à traiter ces structures demeure aujourd'hui possible. Les résultats suggèrent donc que les capacités perceptives musicales des enfants sourds pourraient être moins détériorées par la surdité que ce qu'il est généralement admis. Les enfants sourds de nos deux groupes présentent des capacités analogues. Ceci est dû à la pertinence des stimulations auditives proposées précocement, par des orthophonistes, à tous les enfants sourds de cet établissement. L'apprentissage de la musique proprement dit débute autour de 5 ans. Il serait intéressant de poursuivre cette étude auprès d'enfants sourds venant d'autres établissements, afin d'être sûrs de la pertinence de cette pédagogie musicale.

**S. PERRAUDEAU, Professeur spécialisé, CEOP
E. BIGAND, Pr en Psychologie cognitive, LEAD
P. LALITTE, Pr en Musicologie, LEAD (Dijon).**

Figures en annexe.

Figure 1

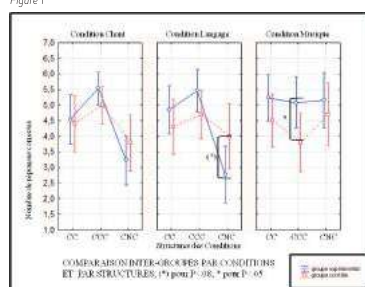


Figure 2

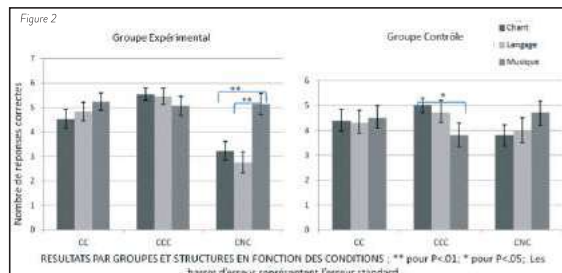
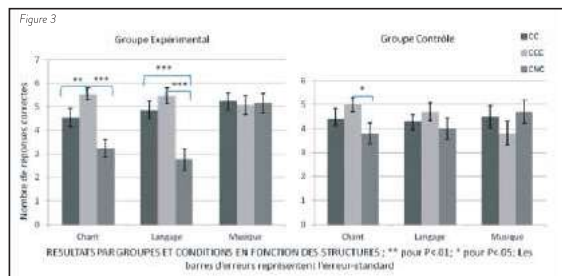


Figure 3



L'ÉCRITURE DE LA LANGUE DES SIGNES (2^{ÈME} PARTIE)

Philippe SÉRO-GUILLAUME

Aussi efficace soit-il, un système de notation - et cela vaut pour celui que je propose ici - ne constitue pas d'emblée une écriture. L'économie du discours écrit n'est pas celle du discours parlé. On sait que les contraintes de l'écrit sont telles que la transcription intégrale d'une intervention orale spontanée ne rend pas justice à son auteur et doit le plus souvent pour ce faire être profondément remaniée. C'est pourquoi il ne serait pas pertinent de considérer qu'une transcription, aussi complète soit-elle, des discours signés, discours qui au-delà de la singularité de la langue des signes satisfont à l'économie du discours "oral" (non écrit) puisse constituer à proprement parler une écriture de la langue des signes. Pour qu'une transcription devienne une écriture il faut qu'elle fasse l'objet d'une pratique collective, consensuelle, concertée et durable, qu'elle permette aussi l'expression individuelle et artistique et qu'elle soit dûment enseignée.

LA TRANSCRIPTION DES SIGNES MANUELS CONVENTIONNELS

Comme annoncé précédemment, la transcription proposée ici ne porte que sur les seuls orthosignes manuels institués et donc conventionnels de la LSF. En effet, à défaut d'une écriture, une transcription de la langue des signes, commune à tous les établissements scolaires, serait fort utile. En effet, les professionnels lorsqu'ils ont affaire à des élèves sourds, ne peuvent pas ignorer totalement la langue des signes. Le cas échéant, dans la mesure de leurs moyens et en fonction des situations pédagogiques, ils peuvent être amenés à ponctuer leurs discours vocaux de signes pour les rendre plus accessibles à leurs élèves ; à donner des explications en langue des signes, à comparer français et langue des signes. Dans ces cas de figure lorsqu'ils ont besoin de noter les signes ou de les faire noter par leurs élèves, les enseignants font flèche de tout bois avec des reproductions de dessins pris sur tel ou tel dictionnaire ou des symboles inventés pour l'occasion. Evidemment les moyens utilisés varient considérablement d'un établissement à l'autre, voire d'une classe à l'autre dans un même établissement.

UNE ANALYSE BASÉE SUR LA PHYSIOLOGIE DES SIGNES MANUELS : LES CHIRÈMES

Les signes de la langue des signes sont les unités d'une langue. On sait que les processus psychologiques d'émission et de perception de l'information ne sont pas les mêmes lorsqu'il s'agit d'un langage articulé et des autres phénomènes naturels. Dans le cas du langage il y a notamment catégorisation spécifique et celle-ci s'opère en fonction des moyens dont dispose l'homme pour émettre et recevoir ces signaux. C'est pour cela que les phonèmes des langues orales ne sont pas mieux décrits dans les termes des sciences physiques. Même quand on abandonne le cadre articulatoire pour le cadre acoustique de Jakobson, les paramètres ne sont pas ceux de l'acoustique générale : on parle de **formants** et non de **harmoniques**, de **stridence** et non de **turbulence** ; on fait appel à des notions comme **compacité**, **bémolisation** ou **tension** qui n'ont que des corrélats fort compliqués en physique et on ne peut éviter certaines références purement physiologiques comme nasal ou voix. Comme dans le langage vocal/oral on constate qu'en cherchant dans la langue elle-même le fondement des traits permettant de l'analyser, on trouve des paramètres reflétant les moyens anatomiques et

physiologiques dont l'homme dispose pour produire et recevoir les signaux linguistiques. Comme dans le langage vocal on constate également qu'on parvient également à établir un système plus cohérent et plus économique.

L'application de ce principe anatomico-physiologique conduit à une analyse en cinq paramètres qui décrivent l'activité du signeur. Ils seront appelés les **chirèmes** (du grec *χείρ* main)

CHIRIES

Les **chiries**, (du grec *χείρ* main) rendent compte des configurations de la main rectrice (droite pour les droitiers, gauche pour les gauchers). Les chiries ne constituent pas un inventaire non motivé. Au contraire, elles sont analysées en traits dépendant du nombre et de la position relative des doigts libres, ainsi que de la position du pouce.

THROPIES

Face aux orientations en trois dimensions, on a des **thropies** (du grec *θροπεω* : tourner) qui dépendent de la rotation de l'avant-bras.

TOPIES, SOMATOPIES

Face au paramètre d'emplacement, on a des **topies** (du grec *τοπος* : lieu, emplacement) topies proprement dites lorsque la main n'entre pas en contact avec le corps et des **somatopies** (du grec *σωμα* : corps) quant il y a une référence corporelle directe (impliquant un contact).

KINÉSIES

Les mouvements (vers l'avant, vers l'arrière, etc.) sont remplacés par des **kinésies** (du grec *κινωσις* : mouvement) décrites en termes d'activité des articulations, extension, flexion, pronation, supination, etc.).

SYNIE

La **synie** : (du grec *συν* avec) décrit le cas échéant, l'activité de la main non rectrice en termes de symétrie en notant les rapports de similitude (ramer des deux mains) ou d'opposition (communiquer), qu'entretiennent entre elles les mains rectrice et non rectrice s'agissant de leur kinésie et/ou de leur thropie.

Toute chirie est nécessairement accompagnée d'une thropie. C'est cette dernière qui différencie par exemple le L de l'alphabet du chiffre 2. Topie et somatopie s'excluent réciproquement mais l'une des deux est obligatoire. Les deux derniers paramètres, kinésie et synie ne sont pas toujours nécessaires.

On a donc un noyau obligatoire de trois paramètres **chirie** plus **thropie** plus **topie** ou **somatopie**. La transcription du signe de la LSF correspond donc à la formule suivante :

[synie] & [(chirie) + (thropie) + (topie /somatie)] & (kinésie).

LE CHOIX DU SUPPORT GRAPHIQUE ET LES PRINCIPES DE TRANSCRIPTION

Les pictogrammes sont à écarter car ils ne transcrivent pas la langue des signes.

Dès qu'il est question de transcription de la langue des signes, il se trouve toujours quelqu'un pour évoquer le recours aux pictogrammes qui seraient conformes au "génie de la langue des signes". Les études consacrées aux pictogrammes esquimaux et aux *winter conts* des amérindiens montrent qu'effectivement bon nombre de pictogrammes notent un signe gestuel mais que par ailleurs beaucoup d'autres sont issus, pour des raisons d'économie, de représentations de gestes, d'objets, d'actions ou de personnes. Les pictogrammes n'ont pas à proprement parler transcrit les signes manuels ou les langues vocales mais en sont venu à constituer des systèmes autonomes², c'est là que réside leur intérêt mais aussi leur limite. Ils permettent une certaine forme d'écriture qui ne requiert aucune analyse de sa langue, de la part de leur utilisateur. Cette caractéristique du pictogramme me conduit à le rejeter sans appel dans le cadre d'un projet dont l'ambition est très précisément de faciliter une prise de conscience linguistique en plaçant la langue des signes en position d'objet par le truchement de l'analyse componentielle et de sa transcription.

Le support graphique doit être choisi avec réalisme et doit avoir des qualités :

➡ **De forme** : compatibilité structurelle avec le signifiant gestuel pour répondre aux exigences du point précédent,

➡ **De reproduction** : possibilité d'utiliser les médias les plus communément accessibles, du stylobille jusqu'aux claviers d'ordinateurs et aux dispositifs de télécommunication,

➡ **De perceptibilité** : facilité de lecture et d'écriture

Les deux derniers points conduisent obligatoirement à un système compatible avec les claviers d'ordinateurs, donc alphabétique. C'est l'option qui a été retenue ici avec le choix de l'alphabet romain satisfaisant au moins pour les utilisateurs des claviers *azerty* ou *qwerty*. De plus, pour rendre cette transcription plus accessible aux éventuels utilisateurs non francophones elle ne comporte désormais que des lettres non accentuées. Pour les raisons qui viennent d'être développées, à savoir que même si elle peut servir de base à une écriture, la transcription n'est pas une écriture, elle se présentera sous la forme suivante :

Synie	Chirie	Thropie	Topie	Somatopie	Kinésie
Consonne + voyelle	Signe consonantique	Voyelle	Voyelle	Consonne ou signe consonantique	Voyelle + consonne

L'alternance de voyelles et de consonnes permet des suites raisonnablement faciles à lire, écrire et mémoriser comme en témoigne la transcription des quelques signes présentée ci-dessous :

	Synie	Chirie	Thropie	Topie Soma-topie	Kinésie	LSF	Famille
Un		s	a	a		saa	UN
Chaque		s	a	e	eq	saeeq	UN
Toi-même		s	a	e	an	saeen	UN
Vas-y toi-même		s	a	e	edax	saedax	UN
Moi-même		s	a	ht	an	sahtan	UN
Avec	pa	s	a	o	eq	pasaeoq	UN
Concurrence	ke	s	a	o	eg	kesaoeg	UN
Tous ensemble	ka	s	a	o	hec	kasaohec	UN

Une proposition d'analyse et de transcription de la langue des signes qui pourrait constituer une base de travail commune à tous les établissements scolaires où la langue des signes est utilisée telle est la vocation de cette publication. L'exposé d'un système de transcription quel qu'il soit est une question de didactique, indépendante des qualités ou des défauts intrinsèques du système. Mais devant la réticence psychologique que tout système de transcription de la langue des signes est assuré de rencontrer, il n'est pas inutile d'attirer l'attention du lecteur sur le fait que la maîtrise de l'analyse componentielle et sa notation sont affaire d'entraînement. Si ce système devait être utilisé en classe il est évident qu'il faudrait élaborer des présentations adaptées à l'âge et au niveau des élèves dans le cadre d'un projet pédagogique différencié. Pour une diffusion plus large des adaptations sont tout à fait envisageables.

A cet égard, l'installation du système de transcription sur ordinateur facilite grandement les choses comme on a pu s'en apercevoir à l'occasion de l'utilisation du dictionnaire informatisé Le Fournier signé dont les 2000 signes ont été analysés et transcrits.

On imagine sans peine comment on peut aller chercher un signe à partir d'un mot. L'opération inverse aller chercher le(s) mot(s) correspondant à un signe dont on ne connaît pas la signification devait être réalisable pour que l'on puisse vraiment parler de dictionnaire bilingue. Cette opération n'est pas tout à fait aussi aisée que de français vers la langue des signes, plus exactement elle n'est pas aussi habituelle ; mais grâce à l'analyse componentielle proposée elle est aisée. A l'écran on peut faire apparaître des tableaux présentant sous forme d'images fixes ou de séquences animées les divers composants du signe (chiries, thropies, topies, etc.). Il suffit de cliquer sur un ou mieux deux paramètres pour qu'apparaisse la liste. Plus on sélectionne de paramètres plus la liste des signes proposés se réduit³.

En la visionnant on peut identifier le signe dont on cherche la signification et *ipso facto* trouver le(s) mot(s) lui correspondant.

C'est l'ordinateur qui fait le travail. L'utilisateur n'a pas besoin de connaître encore moins de maîtriser l'analyse et sa transcription. Il lui suffit de consulter les tableaux établis à partir de cette analyse. Et ce faisant il s'approprie sans effort le système.

En outre la transcription de la langue des signes parce qu'elle fournit des données autrement plus exploitables que celles récoltées en visionnant un corpus de langue des signes peut constituer un véritable outil pédagogique et de recherche. Elle permet notamment grâce à l'ordinateur, d'opérer des tris, des classements en constituant par exemple des familles de signes qui ont ont plusieurs paramètres communs ou au contraire des paramètres qui s'opposent comme la flexion et l'extension de l'avant-bras. Elle permet bien évidemment de mettre en évidence l'utilisation diagrammaticale de l'espace⁴ en langue des signes.

De manière générale, une connaissance en phonétique est essentielle à tous ceux qui sont intéressés par le fonctionnement du langage : l'étude de la parole a acquis une grande importance, tout au long du XX^e siècle, conjointement à l'intérêt croissant des linguistes pour la description des langues parlées. Cela a notamment été le cas dès les années 20, quand il a fallu donner une description de langues sans écritures, comme les langues indiennes d'Amérique par exemple, dans lesquels l'inventaire des sons restait à établir. La transcription ici proposée pourrait remplir la même fonction s'agissant des langues des signes.

Philippe SÉRO-GUILLAUME, linguiste, interprète en langue des signes, directeur du master d'interprétation en langue des signes française à l'Ecole supérieure d'interprètes et de traducteurs (ESIT) de Paris 3 Sorbonne nouvelle.

1. Véritables annales en images réalisées par les indiens d'Amérique du Nord appartenant à la confédération des Dakota.
2. Pour être tout à fait exact on a vu apparaître en association aux pictogrammes des indications concernant la prononciation. Cet usage s'est développé avec les idéogrammes.
3. Elle peut se réduire à un seul signe si on est en mesure de sélectionner tous les paramètres qui définissent le signe dont on recherche la signification.
4. Je propose "diagramme" contraction de diagramme et de grammaire pour désigner l'utilisation de l'espace lorsqu'elle permet d'assurer la cohésion nominale ou verbale des discours signés.

Agenda

➤ **UNSAF.** Le congrès des audioprothésistes se tiendra les 3, 4 et 5 avril 2014 au CNIT Paris La Défense. Le thème de la journée scientifique du jeudi 3 avril sera "De la physiopathologie à l'appareillage, des réseaux d'opportunités".
Site : www.unsaf.org



➤ **ACFOS Grammaire classique et Psychomécanique de Gustave Guillaume, formation professionnelle animée par P. Geneste et P. Séro-Guillaume - 22 et 23 mai 2014.**
Site : www.acfos.org

➤ **ACFOS Mise en place d'un dépistage généralisé de la surdité à l'échelle régionale : organisation de la maternité au diagnostic, formation professionnelle animée par le Dr Y. Lerosey et le Dr V. Lévy-Rehnspringer - 12 et 13 juin 2014.**
Site : www.acfos.org

➤ **UNAPEDA, Approche psychologique, sociologique et culturelle de la surdité - 23 et 24 juin 2014.** Site : www.unapeda.asso.fr

➤ **FISAF Entre complexité et limites, quelles perspectives pour l'accompagnement des personnes avec handicap associé ? - 12, 13 et 14 novembre 2014.** Site : www.fisaf.asso.fr

➤ **ACFOS L'enfant sourd en sa famille : quelles langues pour quels usages ? Colloque ACFOS 11 - 17 et 18 novembre 2014**
Site : www.acfos.org

A photocopier ou découper et à retourner à :
ACFOS, 11 rue de Clichy 75009 Paris - France
Compte bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité
30003 03080 00037265044 05

CONNAISSANCES SURDITÉS

☐ Abonnement annuel : 40 €
☐ Abonnement de soutien : 60 €
☐ Je commande le N° ... au prix de 12 €
☐ Abonnement groupé (pour une même adresse)
- 3 abonnements : 25 % de réduction, soit 90 € (au lieu de 120 €)
- 5 abonnements : 30 % de réduction soit 140 € (au lieu de 200 €)
☐ Abonnement Tarif réduit : 25 € (Parents, étudiants, adhérents)
Toujours d'un professionnel de la surdité ou une association/Photocopie de la carte étudiant)
☐ Tarifs Dom-Tom/Etranger : 47 €

Nom/Prénom
Adresse
Code Postal Ville
Tél.
Mail. Profession :
☐ Ci-joint un chèque à l'ordre d'ACFOS
☐ Je règle par virement bancaire à ACFOS

Date et signature obligatoire :

GLOSSAIRE

- AA** Aide auditive
AG Age gestationnel
ANAES Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé
ARS Agence régionale de santé
CAMSP Centre d'action médico-sociale précoce
CCAM Classification commune des actes médicaux
CCNE Comité consultatif national d'éthique
CIS Centre d'information pour la surdité
CLIS Classe d'intégration scolaire
CMPP Centre médico-psycho-pédagogique
CNAMTS Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés
CNSA Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie
COM-DROM Collectivités d'outre-mer - Départements et Régions d'Outre-Mer
DAP Déficience auditive profonde
DAS Déficience auditive sévère
DGS Direction générale de la santé
EAS Electroacoustic system
EN Education nationale
EVS Emploi vie scolaire
FIR Fonds d'intervention régional
FNSF Fédération nationale des sourds de France
GERES Groupe d'études et de recherches sur la surdité
GEORIC Groupe d'étude et d'optimisation de la rééducation et des réglages de l'implant cochléaire
HAS Haute autorité de santé

A photocopier ou découper et à retourner à :
ACFOS, 11 rue de Clichy 75009 Paris - France
Compte bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité
30003 03080 00037265044 05

BULLETIN D'ADHÉSION

Nom/Prénom
Adresse
Code Postal Ville
Tél.
Mail. Profession :
☐ Adhésion personne morale : 80 €
☐ Adhésion personne physique : 20 €
Cette adhésion donne droit à :
- Accès réservé aux Formations Professionnelles Acfos ;
- Tarifs préférentiels aux Colloques ;
- Abonnement tarif réduit à la revue « Connaissances Surdités »
- Participation et vote aux Assemblées Générales (1 voix).
- Réception de lettre d'information et de documentation gratuite.
Acfos certifie avoir reçu la somme de € , au titre de la cotisation pour l'année par :
☐ Virement ☐ Chèque ☐ Espèces
Ce versement donne à l'adhérent la qualité de Membre actif.
Fait à le ... / ... / ...
L'adhérent reconnaît avoir pris connaissance de l'objet associatif et des statuts, et déclare vouloir adhérer à l'association ACFOS.
Date et signature obligatoire :

- IC** Implant cochléaire
IJS Institut de jeunes sourds
INJS Institut national de jeunes sourds
INPES Institut national de prévention et d'éducation pour la santé
INS HEA Institut national supérieur de formation et de recherche pour les jeunes handicapés et les enseignements adaptés
LEAD Laboratoire d'étude de l'apprentissage et du développement
LPC Langue parlée complétée
LSF Langue des signes française
MDSF Mouvement des sourds de France
MDPH Maison départementale des personnes handicapées
NTIC Nouvelles technologies de l'information et de la communication
PEA Potentiel évoqué auditif
PEO Potentiel évoqué otolithique
PHRC Programme hospitalier de recherche clinique
PMI Protection maternelle et infantile
PPS Projet personnalisé de scolarisation
RAMSES Réseau d'actions médico-psychologiques et sociales pour enfants sourds
RSS Réseau social santé
SAFEP Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
SEHA Section pour enfants avec handicaps associés
SESSAD Service d'éducation spéciale et de soins à domicile
SSEFIS Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire
UNAPEDA Union Nationale des Associations de Parents d'Enfants Déficlients Auditifs

Nos publications

“C’est quoi la surdité ?” - Livret pour les enfants sourds

Edition Acfos, 2013. (4^{ème} édition) - Gratuit - Contacter Acfos pour toute commande : contact@acfos.org

“Troubles de l’équilibre chez l’enfant. Comprendre et aider au quotidien”

Edition Acfos, 2012 - Gratuit - Contacter Acfos pour toute commande : contact@acfos.org

Scolarisation des jeunes sourds en 2008 : des attentes à la mise en oeuvre

Hors série n°4 - Connaissances Surdités - Actes du colloque acfos 7 - 28 et 29 novembre 2008 - Paris
136 pages. Prix France : 30 € (frais de port inclus - France métropolitaine)

Surdité et Motricité

Hors série n°3 - Connaissances Surdités - Actes du colloque acfos 6 - 8 et 9 décembre 2006 - Paris - ÉPUISÉ

J+2, dépistage systématique de la surdité. Changer les pratiques

Hors série n°2 - Connaissances Surdités - Actes du colloque acfos 5 - 3 et 4 décembre 2004 - Paris
75 pages. Prix France : 20 € (frais de port inclus - France métropolitaine)

Avancées scientifiques et éducation de l’enfant sourd

Hors série n°1 - Connaissances Surdités - Actes du colloque acfos 4 - 8 au 10 novembre 2002 - Paris
163 pages. Prix France : 45 € (frais de port inclus - France métropolitaine)

Un projet pour chaque enfant sourd : enjeux et pratiques de l’évaluation

Actes du colloque acfos 3 - 10 au 12 novembre 2000 - Paris - ÉPUISÉ

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^{ème} trim 2001 - pp 177-271 - S’adresser à l’INS HEA pour la commande

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 - ÉPUISÉ

Neuroscience et surdité du premier âge

Neuroscience and early deafness

Actes du colloque acfos 1 - 8 au 10 novembre 1996 - Paris - ÉPUISÉ