



Colloque Acfos X - 12 & 13 décembre 2013  
**L'enfant sourd de 0 à 3 ans et sa famille.**  
*Les enjeux de la précocité*

## **ASTRACTS**

**JEUDI 12 DECEMBRE 2013**

### **Les dépistages néonataux : particularités du dépistage auditif**

*Pr Michel ROUSSEY, Président de l'AFDPHE*

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 :

- « **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.

Cependant, des entorses relatives à ces critères de DNN sont apparues du fait des progrès technologiques (biologie moléculaire, spectrométrie de masse MS/MS), 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. Il importe dès lors de rappeler que pour chaque maladie la finalité du DNN est un bénéfice pour l'enfant lui-même.

C'est au sein de ce cadre historique, médical et éthique, que nous examinerons en détail les particularités du dépistage auditif chez le nouveau-né en regard des critères de dépistage de Wilson et Jungner (principes élaborés 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) :

1<sup>er</sup> critère : la surdité permanente de l'enfant est-elle un problème de santé publique, en termes de fréquence ?

2<sup>ème</sup> critère : on doit disposer d'un traitement.

3<sup>ème</sup> critère : il faut organiser le diagnostic et le traitement des malades.

4<sup>ème</sup> critère : la maladie doit être reconnue à un stade pré-symptomatique.

5<sup>ème</sup> critère : le test de dépistage doit être assez simple, reproductible, comportant peu de faux positifs et de faux négatifs.

6<sup>ème</sup> critère : le test de dépistage doit être accepté par la population.

7<sup>ème</sup> critère : l'histoire naturelle de la maladie doit être comprise.

8<sup>ème</sup> critère : la confirmation du dépistage par des méthodes de certitude est obligatoire et le protocole de traitement doit être défini.

9<sup>ème</sup> critère : le rapport économique coût/bénéfice doit être apprécié.

10<sup>ème</sup> critère : la pérennité du programme doit être assurée.

### **Rappel des modalités du dépistage auditif : vers l'élaboration d'un protocole de bonnes pratiques**

*Pr Thierry VANDEN ABEELE, ORL, Hôpital R. Debré, Paris*

NC



## **TABLE-RONDE : LE DEPISTAGE**

### **Enquête en Haute-Normandie sur la qualité de la formation des professionnels et le ressenti des parents**

*Dr Yannick LEROSEY, ORL, CHU de Rouen*

Une des critiques opposée à un dépistage de l'audition systématique en maternité, a été le stress éventuel des parents à l'annonce d'un dépistage anormal. L'un des éléments essentiels pour éviter cette angoisse parentale, est la qualité de l'information donnée aux parents par le personnel amené à tester les nouveaux nés, en particulier le contenu du message à donner aux parents en cas de dépistage anormal.

En Haute Normandie, la formation du personnel testeur a été dans la grande majorité des cas une formation personnalisée, individuelle.

Nous avons voulu vérifier rétrospectivement d'une part si les points essentiels donnés lors de la formation étaient appliqués sur le long terme (plusieurs années après la mise en place du dépistage) et voir si ces résultats avaient un impact sur le stress parental.

Nous avons remis aux parents dont l'enfant a présenté un dépistage anormal, un questionnaire rempli avant l'étape 2 du dépistage.

Nous avons constaté après 10 ans de dépistage que les points clés de la formation donnés au personnel testeur, étaient toujours appliqués de manière satisfaisante et que cette qualité de la formation avait un impact positif sur le stress parental.

### **L'annonce et ses différents rendez-vous**

*Dr Pascal SCHMIDT, ORL, CHU, Reims*

#### **LA PHASE DE L'ANNONCE ET SES RENDEZ-VOUS**

Vu depuis le souvenir des parents : en général ça a été un moment impossible à oublier, terrible, où le sol s'est effondré sous leurs pieds.

Du point de vue des professionnels : ça commence certes par un moment relativement bref et pénible, c'est aussi et surtout le commencement d'une élaboration qui s'étend sur des jours et des semaines.

#### **AVANT L'ANNONCE : LA PÉRIODE DES SOUPÇONS**

Les soupçons peuvent naître dans des contextes différents :

- après un dépistage si les premiers tests n'ont pas conclu à une audition vérifiée et « suffisante »
- dans le cas d'une surdit  évolutive, après une période d'audition normale ou subnormale ou en l'absence de dépistage, parce que l'entourage a repéré un décalage entre ce qui est attendu de l'enfant et ce qui est constaté

La pression monte, dans tous les cas, mais aucune conclusion n'est encore permise : rendez-vous est pris pour faire les tests de diagnostic.

Pour les parents non avertis, ce qui est le cas majoritaire, l'inquiétude est là : « que va-t-il arriver? Qu'allons-nous devenir ? »



## LE DIAGNOSTIC

Les outils techniques sont pratiquement les mêmes pour toutes les équipes, seuls changent la chronologie et l'étalement de leur mise en œuvre : PEA, ASSR, tests comportementaux...

Le diagnostic va servir à rendre concrète la surdité pour le médecin, à mieux lui permettre de savoir ce qu'il aura à dire aux parents.

Eux, ne savent souvent rien du sujet (ou alors via internet...) : ils peuvent se sentir perdus et incompetents. La plupart du temps seuls les tests comportementaux, faits en présence d'un ou des parents, permettent de matérialiser à la fois la réalité du trouble auditif, et en même temps la capacité et le plaisir de l'enfant lorsqu'il reçoit une perception (même seulement vibratoire), donc sa compétence propre.

Le diagnostic n'est dit que lorsqu'il est sûr, on a besoin et envie de l'accompagner de perspectives réconfortantes et structurantes pour les parents, alors qu'on n'est pas forcément en mesure de le faire complètement.

## QUEL OBJECTIF SE DONNE-T-ON ?

Au moment du diagnostic la surdité est dite aux parents, mais ils n'ont vraiment pas « le mode d'emploi ». L'annonce a pour but véritable de leur faire entrevoir ce mode d'emploi, pour les remettre en selle, leur redonner ce minimum de confiance en eux-mêmes et en leur enfant, nécessaire pour qu'ils puissent de nouveau agir : « Ça va aller ».

Pour le(s) professionnel(s), la manière d'être et de dire les choses pèse autant que le contenu lui-même : puisqu'on va parler du déficit, il faut faire attention à re-montrer toutes les compétences qui sont présentes et dont, à ce moment, la famille doute.

## LE CONTENU DE L'ANNONCE

Le contenu de l'annonce est une sorte de grande boîte à outils... Il va falloir informer les parents sur quantité d'éléments.

Trop de choses doivent être apprises, ce ne pourra être que par étapes :

Il faut parer à l'urgence de les réconforter autant que possible, et indiquer les premières pistes.

De multiples reformulations seront nécessaires, au fil des rendez-vous et du mûrissement des idées. Elles seront faites par chacun des professionnels de l'équipe, les échanges entre eux après chaque rendez-vous permettent de partager les impressions, pour mieux appréhender cette famille unique et s'adapter en fonction de ses points faibles et forts.

Des supports écrits existent et se révèlent précieux pour servir de fil guide. A titre d'exemples : « le guide à l'usage des parents » sur la surdité de l'enfant de l'INPES, l'ouvrage de M. Delaroche « au fil des regards et des caresses ».

Les sujets que l'on abordera :

- Ce qu'est la surdité, donc d'abord ce qu'est l'audition.
- Les étapes du développement de l'enfant.
- Les multiples modalités de la communication.



- Les outils de la communication : Langage oral, langage parlé complété, français signé, langue des signes, autant d'outils entre lesquels les parents ne peuvent choisir tant ils les perçoivent confusément.
- Les moyens mis à leur disposition, les professionnels qui seront là pour les aider à les mettre en œuvre. En fonction du réseau de professionnels et des structures spécialisées connues, les membres de l'équipe vont pouvoir proposer aux parents l'orientation qu'ils jugent appropriée.
- Les délais sont parfois importants avant que la prise en charge envisagée soit effective : souvent, une période transitoire doit être aménagée avec un(e) orthophoniste plus disponible de l'équipe, ou faisant partie de son réseau professionnel. On ne les laisse pas seuls.
- Le bilan « étiologique » : on doit le présenter assez tôt, afin de pouvoir l'entreprendre sans trop tarder, car il contient certains des éléments de réponse aux questions que l'on sera amené à se poser, voire (internet, encore) que les parents posent d'emblée.
- Les démarches administratives.
- Les associations

## LE CONTEXTE AFFECTIF ET EMOTIONNEL

L'annonce est douloureuse, source de déni, d'angoisse, de colère ou d'abattement pour quasiment tous les parents. La perspective d'un futur inconnu est terrifiante.

L'équipe sait cet état d'esprit particulier, rien ne sert de feindre qu'il n'est pas là.

Plusieurs membres de l'équipe rencontreront les parents, ensemble ou successivement. Médecin, orthophoniste, psychologue, puis audioprothésiste diront les choses, chacun avec ses mots et son éclairage personnel.

### **Diagnostic et modalités d'annonce : témoignages d'équipes**

*Dr Isabelle Gavilan-Cellié – ORL audiologiste - Audiologie infantile - CAMSP – CHU Bordeaux*

L'annonce du diagnostic de surdité après dépistage néonatal est précoce. Cette précocité et la proximité de la naissance du bébé confrontent les équipes dont le médecin ORL à une situation nouvelle sur plusieurs aspects et à de nombreux questionnements.

Les parents qui arrivent au centre de diagnostic ont des préoccupations multiples centrées essentiellement sur le quotidien du bébé. Le test de dépistage effectué en maternité n'était pas concluant mais le discours à la maternité était rassurant à juste titre puisque 99% des bébés qui vont venir au centre de diagnostic seront des bébés ayant une audition normale.

Au travers de 2 à 3 cas cliniques différents nous essaierons de définir les ajustements nécessaires autour de l'annonce précoce du diagnostic de surdité à partir de plusieurs questions :

- Comment accompagner au mieux ses parents et ce bébé autour de l'annonce d'un handicap qui ne se voit pas, pour lequel les parents n'ont pas le temps d'avoir des doutes et au sujet duquel ils n'ont aucune représentation car dans la majorité des cas, ce sont des parents entendants ?
- Comment soutenir les liens qui sont en train de se tisser entre le bébé et ses parents suite à ce diagnostic qui va faire effraction dans le psychisme parental et la dynamique des interactions familiales ?



- Comment maintenir la permanence du bébé en tant que Sujet afin qu'il reste un enfant inscrit dans l'histoire familiale transgénérationnelle avec ses particularités et ne soit pas réduit dans le psychisme parental à une « oreille qu'il faut réparer » ?
- De nombreuses données sont à prendre en compte dès la première rencontre et les rencontres suivantes avec ces parents et ce bébé :
- Les préoccupations et les angoisses du moment des parents
- Leur parcours et celui du bébé avant leur venue au centre de diagnostic (grossesse, histoire néonatale...)
- La place de ce bébé dans l'histoire familiale (gémellité, fratrie, aspects culturels, aspects sociaux...)
- Les observations des parents en ce qui concerne les réactions du bébé vis-à-vis de l'environnement sonore
- Leurs attentes par rapport au bilan diagnostique (parents entendants, parents sourds, enfant porteur d'un syndrome, enfant prématuré..)
- Les examens envisageables (bilan électrophysiologique seul ou + audiométrie comportementale)
- Les observations et ressentis du médecin (état tonico-émotionnel des parents, du bébé, regard parents-médecin, parents-bébé, médecin-bébé)

Il est donc important de prendre du temps pour observer, écouter et essayer de sentir au mieux la temporalité de chaque parent. Le processus d'annonce du diagnostic ne peut en effet débiter qu'en présence des 2 parents. La présence de la psychologue dès que possible lors des consultations médicales est importante pour notre équipe car elle a non seulement un effet de tiers contenant mais aussi elle aide, par son rôle d'observateur le médecin à mieux s'ajuster à la dynamique psychique familiale. Elle signifie d'autre part la prise en compte du bébé dans sa dimension non seulement somatique mais aussi psychique et la prise en compte du vécu de chaque membre de la famille. Un temps de « débriefing » a lieu après chaque consultation conjointe. Il permet d'échanger autour des ressentis des 2 professionnels, d'aider à la mise à distance des affects déclenchés et de préparer la prochaine rencontre.

Les consultations et les différents examens doivent pouvoir être proposés au rythme de cheminement des parents avec un maximum de souplesse. La répétition des temps de rencontre est indispensable pour que les ajustements soient opérants. Les parents en effet ne peuvent pas tout entendre en une seule fois. Les questions arrivent au fur et à mesure du processus d'élaboration de la « réalité » de la surdité. Rien ne sert d'aller au-devant de ce qui n'est pas mentalisé pour se décharger de sa propre angoisse devant la sidération des parents.

L'organisation des bilans complémentaires tiendra compte aussi de la temporalité parentale, de leurs demandes. Les données nécessaires pour le médecin ne sont pas forcément les mêmes pour les parents.

L'organisation de la prise en charge de l'enfant va tenir compte non seulement des besoins de l'enfant et de ses parents en fonction du degré de surdité mais aussi des capacités familiales à investir le projet (aspects pratiques, aspects culturels, sociaux).

Lors de situations avec difficultés multiples, la pluridisciplinarité de notre équipe (médecin ORL, orthophoniste, psychomotricienne, psychologue, pédopsychiatre, assistante sociale, intervenante en LSF), permet d'ajuster au mieux le projet dans le temps en priorisant le maintien du lien avec la famille. La place de l'assistante sociale dans l'équipe est primordiale pour accompagner ces situations à risque de «





décrochage » dans le cadre d'une aide à la parentalité en lien avec les acteurs sociaux externes que sont les PMI, les assistantes sociales de secteur. Dans ces cas, la possibilité bien que limitée de déplacements à domicile de l'orthophoniste et ou de la psychomotricienne et ou de l'intervenante en LSF aide au maintien du lien avec la famille. Un temps de synthèse en équipe a lieu régulièrement afin de poursuivre la réflexion sur l'ensemble des soins et des actions engagés.

En conclusion, il ne suffit pas d'assurer un diagnostic précoce de surdité mais il faut se donner les moyens d'accompagner ces parents et ce bébé dans les meilleures conditions possibles en tenant compte de leur particularité et de leur temporalité propres.

### **Diagnostic et modalités d'annonce : témoignages d'équipes**

*Dr Isabelle ROUILLON, Médecin ORL, Hôpital Necker Enfants-Malades, Paris*

Le diagnostic de surdité chez l'enfant est posé le plus souvent dans deux circonstances principales: soit au décours du dépistage néonatal, soit suite à une consultation à la demande des parents (retard de langage ou doute sur l'audition de leur enfant).

Quelles que soient ces circonstances, l'annonce est une étape difficile qui s'inscrit en parallèle de la démarche diagnostique.

Néanmoins l'annonce en période néonatale par son coté inattendu impose un accompagnement parental et une disponibilité de l'équipe plus importante. Ce n'est qu'à cette condition que la prise en charge précoce de la surdité de ce bébé peut se passer au mieux.

L'annonce doit être faite aux deux parents, au calme, sans limitation de temps. Le médecin doit s'assurer que les parents comprennent et puissent poser les questions qu'ils souhaitent.

En parallèle de cette annonce, le médecin doit aider la famille dans ses démarches administratives et dans la mise en place de la prise en charge : coordonnées des orthophonistes ou centres de soins, des audioprothésistes, discussion et choix de l'orientation, coordonnées d'associations, livres d'information.

Cet accompagnement démarre dès la première consultation diagnostique et doit s'adapter à l'enfant, à sa famille, ainsi qu'à l'évolution de chaque patient.

### **Les surdités : les étiologies, le bilan génétique, les examens... quels changements depuis 10 ans ? Quels impacts sur la prise en charge ?**

*Pr Vincent COULOIGNER, ORL-PUPH, Hôpital Necker-Trousseau, Paris*

Dans le cadre de la prise en charge des surdités de perception de l'enfant, la liste d'examens complémentaires comporte habituellement des tests auditifs chez le patient (audiométrie comportementale, otoémissions acoustiques, PEA, éventuellement ASSR) mais également chez les membres de la famille proche (audiométries chez les parents et dans la fratrie), une vestibulométrie, une imagerie des voies auditives (IRM +/- tomodensitométrie), un examen ophtalmologique avec fond d'œil, une recherche d'infection materno-fœtale à CMV (PCR sur buvard de Guthrie ou sérologie selon l'âge), un bilan génétique. En fonction des cas, d'autres examens peuvent être prescrits, tels qu'un électrocardiogramme, un électrorétinogramme, une recherche d'hématurie – protéinurie.

Ce bilan permet de bien caractériser l'atteinte audio-vestibulaire et de rechercher une étiologie. La connaissance de cette dernière a plusieurs intérêts potentiels :

action connaissance formation pour la surdité ● 11 rue de Clichy ● 75009 PARIS  
Tél. 09 50 24 27 87 ● Fax 01 48 74 14 01 ● Courriel [contact@acfos.org](mailto:contact@acfos.org) ● [www.acfos.org](http://www.acfos.org)

Association régie par la loi de 1901, créée le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z  
Compte Bancaire : Société Générale 75009 Paris Trinité 30003 03080 00037265044 05



- établir un pronostic évolutif de la fonction audio-vestibulaire ;
- rechercher des atteintes associées à la surdité, notamment dans le cadre de pathologies génétiques syndromiques ou d'infections ;
- en cas de surdité génétique, proposer aux parents un conseil génétique (les informer sur les probabilités d'atteinte auditive ou d'autres troubles héréditaires dans la famille);
- proposer certains traitements spécifiques, tels que des drogues antivirales dans les surdités à CMV, des enzymothérapies dans les surdités associées à certaines maladies métaboliques,...

Certaines investigations, en particulier l'imagerie, doivent souvent être prescrites assez rapidement en préparation de certains traitements (notamment une implantation cochléaire dans les surdités profondes) et pour dépister des atteintes associées à la surdité. D'autres examens sont moins urgents.

S'ils sont utiles, ces différents tests n'ont aucun caractère obligatoire pour les parents, et ne sont pas dénués d'inconvénients :

- ils alourdissent le parcours du patient et de ses parents ;
- ils peuvent créer chez eux une inquiétude quant à la possibilité d'une pathologie sévère associée à la surdité ;
- ils peuvent interférer avec d'autres actions prioritaires telles que l'information, la réassurance, les bilans et prises en charge psychologique, orthophonique, audioprothétique.

Le médecin doit donc établir le tempo des investigations en accord avec les parents et avec les autres professionnels en charge de l'enfant, en tenant compte de leur apport potentiel, de leur degré d'urgence mais aussi de leur intégration hiérarchisée dans l'ensemble des composantes de la prise en charge de l'enfant sourd.

### **Diagnostic et annonce : l'état d'esprit des parents et leurs attentes**

*AFEDA 78, Yvelines*

Le choc de l'annonce du diagnostic constitue un véritable traumatisme pour les parents, souvent amplifié par les circonstances dans lesquelles elle a été faite. Il détruit non seulement l'image de l'enfant rêvé, mais également celle que les parents avaient d'eux-mêmes tant ils se sentent incapables de faire face à la situation et de se projeter dans l'avenir.

S'il n'y a pas de « bonne manière » d'annoncer un diagnostic, quelques précautions doivent cependant être prises afin d'atténuer ce choc et son retentissement émotionnel. Le tact et l'empathie dont sauront faire preuve les professionnels contribueront à rassurer les parents et leur redonner espoir, et créer entre eux une alliance thérapeutique dans l'intérêt de l'enfant.

### **Les besoins spécifiques du tout-petit : la plurisensorialité**

*Monique DELAROCHE, Orthophoniste, Bordeaux*

Dès la naissance, les interactions du bébé avec son entourage engagent l'ensemble des systèmes sensoriels, déjà entrés en fonctionnement durant la vie fœtale.

La suspicion d'un déficit auditif, puis sa confirmation, perturbe inévitablement cette communication plurisensorielle, d'où la nécessité d'accompagner les parents le plus précocement possible.





Avant de dérouler un certain nombre de propositions très pragmatiques permettant aux parents d'exploiter leurs compétences pour répondre aux besoins spécifiques de leur tout-petit, nous retracerons la chronologie du développement sensoriel in utero, et rappellerons le rôle primordial des stimulations plurisensorielles dans le développement de tout enfant.

**Mots / expressions –clés :**

*La sensorialité - La sensibilité tactile / « l'Haptonomie » - Les systèmes sensoriels : tactile, vestibulaire, olfactif, gustatif, auditif, visuel - La proprioception - La vie fœtale - La magnéto encéphalographie et l'IRM fonctionnelle - Le bruit de fond intra-utérin ... / bruits endogènes d'origine maternelle et placentaire, bruits cardio-vasculaires ... borborygmes digestifs, bruit du placenta - Contours mélodiques / différences prosodiques / enveloppe temporelle*

*« L'Attachement » - Potentiel inné / « compétences pré-câblées » - Stimulations kinesthésique, somesthésiques - L'audiométrie comportementale - Le portage / Le concept du Moi-peau de Didier Anzieu - « L'accordage affectif » dont parle Daniel Stern - « Le dialogue tonique » de Julian de Ajuriaguerra - L'appareillage auditif  
« L'attention conjointe » - Les flux sensoriels / La co-modalité sensorielle - L'intersubjectivité, ce vécu profond qui nous fait ressentir que soi et l'autre, cela fait deux.*

**VENDREDI 13 DECEMBRE 2013**

**Précocité de la maturation auditive et développement de la parole**

*Dr Ghislaine DEHAENE, Pédiatre, INSERM U992, Neurospin/CEA, Saclay (91)*

Le langage, parlé ou signé, est l'élément essentiel de la communication humaine. Constitué de briques élémentaires qui peuvent se recombinaison de façon souple mais en suivant les règles propres à chaque langue, il permet de transmettre de nombreuses informations, et est un outil indispensable de l'éducation. Comment les enfants arrivent-ils à maîtriser si rapidement cet outil complexe ? Les recherches en imagerie commencent à lever le voile sur l'organisation particulière du cerveau de l'être humain qui permettrait de développer le langage. Les régions temporales et frontales qui entourent la vallée sylvienne ont une organisation très particulière visible déjà à 6 mois de grossesse chez le prématuré. Les asymétries entre hémisphères droit et gauche notables chez l'adulte sont présentes chez le nourrisson avant une exposition intense au langage. La relation étroite entre les régions temporales impliquées dans la compréhension et les régions frontales impliquées dans la production est également fonctionnelle bien avant que le nourrisson ne domine la motricité complexe des articulateurs et très rapidement, les informations auditives, visuelles et motrices sont intégrées dans des représentations amodales. Enfin, les régions du traitement du langage oral ne sont pas isolées mais interagissent fortement avec d'autres systèmes, visuel, émotionnel, etc... Si des contraintes génétiques fortes, propres à l'espèce humaine, régissent la mise en place de cette architecture cérébrale sophistiquée, ce réseau linguistique n'est pas figé mais évolue en fonction des interactions avec l'environnement. La meilleure compréhension de cette architecture cognitive précoce éclaire d'un jour nouveau le développement des compétences linguistiques de l'enfant et devrait permettre d'ouvrir de nouvelles pistes pour la prise en charge de l'enfant sourd.



## **TABLE RONDE : L'APPAREILLAGE DU TOUT-PETIT**

### **Adaptation prothétique précoce**

*Christian RENARD, Audioprothésiste, Lille*

La mise en place de programmes de dépistage néonatal de la surdité a favorisé le diagnostic très précoce, permettant ainsi une prise en charge prothétique plus précoce pour les enfants concernés. Cette évolution a conduit les audioprothésistes à faire évoluer leurs pratiques, dans le cadre de prises en charge interdisciplinaires adaptées.

Un des premiers objectifs pour l'audioprothésiste est d'évaluer le plus précisément possible les caractéristiques de la surdité pour permettre la mise en place rapide d'un gain prothétique adapté. Dès cette première étape, le travail de l'audioprothésiste auprès de l'enfant et de sa famille s'inscrit dans une action pluridisciplinaire. Les tests d'audiométrie comportementale qu'il va réaliser seront en effet intégrés dans une réflexion globale, intégrant notamment les examens objectifs et subjectifs réalisés par le médecin ORL, les analyses de l'orthophoniste, le recueil d'informations auprès des parents...

Ce travail d'équipe permet à l'audioprothésiste de porter une estimation précise des seuils auditifs de l'enfant, qui vont servir de base aux paramètres initiaux d'amplification.

Les parents doivent alors être clairement informés des conditions de l'adaptation prothétique, de la stratégie d'amplification et des limites d'efficacité prévisibles. L'importance des autres prises en charge, et notamment celle de l'orthophoniste doit alors être soulignée.

La correction auditive ne peut en effet être mise en place que lorsque les parents ont adhéré à ce projet, ce qui nécessite des temps importants d'informations, d'explications et d'échanges.

L'ensemble de l'équipe pluridisciplinaire doit être totalement intégrée et impliquée dans cette démarche prothétique.

Au cours du suivi prothétique, les échanges interdisciplinaires, menés en lien permanent avec les parents, doivent permettre de bien analyser les conditions d'adaptation et de port de l'appareillage, les situations de stimulation de l'enfant et ses réactions. Le bénéfice prothétique doit être en permanence évalué et contrôlé, et les paramètres d'amplification seront adaptés en fonction de ces analyses. En cas d'anomalie ou de discordance dans l'évolution de l'enfant, l'équipe doit s'interroger sur la situation auditive de l'enfant, sur les conditions de l'appareillage, sur la prise en charge globale de l'enfant et de sa famille, sur des éléments non pris en compte lors de la prise en charge initiale...

Les limites de l'appareillage conventionnel au niveau de la récupération auditive doivent être précisément évaluées et l'audioprothésiste doit en informer clairement les parents. Dans les cas où elle se justifie, l'orientation vers un avis d'implantation cochléaire doit se faire sans perdre de temps.

### **Le rôle de l'orthophoniste**

*Brigitte CABROLIÉ, Orthophoniste, IdF*

Le travail en équipe est essentiel pour accompagner le bébé sourd et sa famille. Etant orthophoniste en libéral, je m'attache à exercer mon activité en réseau en tissant des liens étroits en particulier avec le prothésiste et l'équipe médicale qui a fait le diagnostic et qui propose l'implant pour certains enfants.



Au fil des ans, l'éducation précoce est devenue de plus en plus précoce, l'appareillage également. Je vois des bébés présentant des surdités profondes dès l'âge de trois mois. Cette période de plus en plus proche de la naissance est celle d'une relation en construction entre les parents et l'enfant que l'orthophoniste accompagne.

Les parents sont toujours présents pendant les séances d'orthophonie leur écoute est essentielle. Je reste ouverte à toutes leurs interrogations.

L'appareillage suscite de nombreuses questions de la part des parents mais ils ont besoin de temps pour accepter la surdité et leurs attentes sont très variables. Il faut doser les informations, les donner au fur et à mesure, en répondant à leurs questions, en mettant des documents à leur disposition, en proposant de rencontrer d'autres parents, des enfants sourds plus âgés portant des prothèses ou un implant...

Par exemple les parents de très jeunes enfants sont très intéressés par la rencontre avec des adolescents qui aiment parler des apports technologiques de leurs aides auditives, de l'utilisation de leur téléphone...

L'orthophoniste est aussi à l'écoute des parents qui s'interrogent sur la lecture d'un audiogramme ou le choix d'un appareillage mais ses réponses s'efforcent de compléter celles de l'audioprothésiste en évitant les propos qui pourraient paraître contradictoires et inquiéter les parents.

L'image de la surdité n'est pas la même si les parents sont entendants ou si les parents sont eux-mêmes sourds. Pour les uns c'est la découverte d'un monde qu'ils ne connaissent pas. Pour les autres c'est la découverte de nouvelles technologies comme l'implant cochléaire. Leurs interrogations sont différentes mais dans les deux cas la situation est anxiogène au départ et doit être accompagnée.

L'accueil précoce des bébés permet de les stimuler en suivant le rythme d'évolution et d'intérêt du bébé entendant et d'accompagner leurs parents dans leur cheminement.

Les stimulations variées et plurisensorielles, proposées sans contrainte et sans attente de réponse, permettent d'établir une relation de plaisir, d'échanges, d'écoute et d'observation de ses réactions aux stimulations.

La qualité des messages auditifs est primordiale. Les réactions de l'enfant aux stimulations auditives sont valorisées et analysées avec les parents pour qu'ils prennent conscience de l'apport de l'appareillage mais aussi de ses limites.

L'accompagnement de l'enfant et de sa famille est très global mais il est important de réserver des moments privilégiés pour les stimulations auditives en particulier au début de l'adaptation prothétique.

### **L'implant cochléaire précoce**

*Pr Benoît GODEY, ORL, CHU de Rennes*

NC

### **L'accompagnement familial : l'expérience du CAMSP Déficiants Auditifs, Marseille**

*Marianne HERRERO, Psychologue - Dr Florence ISOARD, ORL-Phoniatre - Catherine JONQUIERES, Orthophoniste*

L'accompagnement familial débute précocement, dès qu'on pense « la famille » donc dès le dépistage.

Le choix du service est d'assurer une continuité entre le dépistage, le diagnostic et le suivi.



Notre priorité est d'éviter le clivage, entre les professionnels de l'équipe, entre les parents et l'enfant, entre les parents. C'est la continuité qui prédomine dans notre engagement.

La pluridisciplinarité d'équipe est introduite tôt.

Nos réflexions sur le dépistage précoce et la préoccupation du lien nous ont amené à réaliser un chemin clinique du dépistage au diagnostic.

Nous avons essayé de combler le vide qui existe entre la maternité, lieu où a été réalisé le test de dépistage et le centre de diagnostic.

Au moment du diagnostic, nous avons mis en place un protocole d'accueil et de suivi, dans lequel est proposé très tôt l'accompagnement par une psychologue.

Celui-ci est réalisé au sein d'un travail d'équipe qui a le même objectif, le maintien du lien avec la famille et dont la prise en charge est d'abord individualisée et s'articule entre trois professionnels, médecin, psychologue, orthophoniste.

C'est un temps personnalisé d'information et d'accompagnement de l'enfant et sa famille.

La prise en charge individualisée respecte le temps psychique pour les parents et le besoin de continuité pour l'enfant sourd.

C'est elle qui introduit la prise en charge de groupe.

La PEC de groupe est proposée selon des critères subtils et différents selon les cas, mais souvent quand des questions émergent de la part des parents ou que l'enfant nous dirige vers cette proposition.

Les groupes sont animés par une psychologue et une orthophoniste.

Ils permettent aux parents d'échanger, de partager et mieux maîtriser un savoir récent.

Ils rencontrent d'autres enfants sourds et voient leurs enfants en interaction avec d'autres enfants.

Les différents types de groupe ont été proposés en fonction des besoins et des demandes des familles mais aussi de l'évolution de notre réflexion sur la PEC de la surdité.

Dans les groupes parents/ enfants, la psychologue et l'orthophoniste sont attentives aux interactions parents-enfants.

Le principe général est de mettre à disposition des familles des informations et du matériel dont ils vont se servir pour établir une communication de bonne qualité avec leur enfant.

Les groupes évoluent au fil du temps, au rythme de l'évolution des familles et des enfants.

Nous mettons aussi en place des groupes de parents dont l'objectif est l'acquisition de moyens de communication augmentatifs, comme le français signé, la LPC et le français signé-codé.

## **COMMENT ACCOMPAGNER LES PARENTS VERS UN CHOIX ECLAIRE ?**

### **Le développement de l'enfant de 0 à 3 ans : quelques repères significatifs**

*Laurence DUNAND, Psychomotricienne, IdF*

Psychomotricienne dans le secteur de la petite enfance et en libéral mon regard sur le développement psychomoteur est l'essence même de ma pratique.

Ma réflexion a pour point de départ deux définitions :



Une d'André Bullinger “ *Le bébé n'est pas un adulte en petit, en moins fragile, en plus fragile... Il est à comprendre dans sa spécificité qui se transforme avec le développement. Notre effort de décentration doit être permanent, l'enfance n'est pas un état mais un processus*”.

L'autre de J. de Ajuriaguerra : “*C'est par l'action du dehors sur le dedans et du dedans vers le dehors que la vie mentale est possible : la vie apparaît comme une correspondance, un ajustement continu entre les rapports externes et les rapports internes.*”

Habiter son organisme pour en faire son corps est une des tâches que le bébé va réaliser à travers différentes périodes. Le tout petit va découvrir, habiter son corps et en faire également un moyen d'action sur son milieu affectif et physique.

Le développement psychomoteur pourrait se résumer aux échelles de développement. Ces dernières vont décrire les aptitudes du tout-petit en suivant un ordre chronologique en lien avec la maturation neurophysiologie et psychoaffective. Les stades du développement sont des repères dans les niveaux fonctionnels (les retournements, la station assise....). Ces deux notions sont importantes, elles renseignent sur de précieux point de repères chronologiques ou évolutifs (et également en psychopathologie).

Cela étant, il me paraît important d'appréhender le mouvement de l'enfant dans toute son ampleur en tenant compte des moments féconds d'organisation (J.de Ajuriaguerra) : ce sont ces moments où le tout petit va découvrir son monde interne et externe, des formes nouvelles d'appréhension, à son rythme en lien avec sa sensibilité et le monde qui l'entoure.

- Pouvoir prendre ou ne pas prendre un objet, l'observer
- Etre en relation avec l'autre (la maman et/ou le papa dans un premier temps) par le sourire, le dialogue tonique.
- Découvrir l'espace à travers les différents flux sensoriels puis par le mouvement.
- Appréhender l'espace par différents déplacements, d'équilibre, déséquilibre.
- L'apparition des premiers sons, l'émergence du langage.
- L'ajustement de plus en plus fin de sa motricité globale.....

Cet ensemble n'est pas celui de simples passages les uns après les autres mais la découverte successive de nouvelles possibilités de mise en relation de l'enfant avec lui-même et son environnement.

Le tout petit arrive au monde immature dans tous les domaines tant sur le plan physiologique, neuromoteur, qu'affectif... il est en devenir.

Ce même enfant trois années plus tard se sera verticalisé et aura acquis une motricité déliée lui permettant de courir, sauter, monter, descendre, appréhender avec ses mains des coordinations fines et précises, être en relation avec l'autre dans une communication verbale et non verbale, supporter différentes émotions tout en maîtrisant ses sphincters (premières exigences sociales avec l'entrée à l'école...). Bien évidemment le développement psychomoteur ne s'arrête pas d'un coup du haut des trois ans de l'enfant. C'est un continuum qui se poursuit et s'enrichit permettant ainsi l'accès à différentes intelligences (symbolique ou pré opératoire, pensée formelle et raisonnement hypothétique déductif), à des capacités d'adaptation sociale, d'évolution du tonus, de consolidation et d'évolution de ses repères spatio-temporels, psychoaffectifs....

L'enfant de la naissance à trois ans va rencontrer et découvrir deux grandes périodes :



- La première va de la naissance à 18 mois les auteurs parlent de la période sensorimotrice (avec une étape charnière entre 15 et 24 mois) ;
- La seconde se situe entre de 2 ans à 6 ans période dite de l'intelligence représentative (J.Piaget) ;

Nous nous intéresseront particulièrement aux étapes suivantes :

- De la naissance à 6 mois ;
- De 6 mois à 18 mois ;
- La marche : une étape charnière ;
- De 2 à 3 ans et plus...

### **Signes d'alerte ? Troubles associés ? Impacts sur la prise en charge**

*Dr Geneviève LINA GRANADE, ORL, CHU de Lyon*

Les troubles associés à la surdité influencent la nature des soins et le développement du langage chez l'enfant sourd. Les signes d'alerte évoquant des troubles associés concernent plusieurs domaines :

- La surdité : son degré, son évolutivité, son étiologie associant éventuellement d'autres difficultés ;
- L'enfant et son développement : ses capacités de communication non verbale, son développement psychomoteur, son langage,
- L'environnement familial, social, scolaire : l'implication des parents, les difficultés sociales, la distance et la nature des diverses structures de réhabilitation.

Ces facteurs, qui doivent être réexaminés régulièrement tout au long de l'enfance et de l'adolescence, vont influencer les conseils donnés aux parents, le choix de la structure où se fera la rééducation, la nature des interventions paramédicales, et les modalités de la rééducation, de la réhabilitation auditive, et de l'accompagnement scolaire.

La réalisation d'exams complémentaires, tout en tenant compte du cheminement de la famille, ne doit pas trop tarder afin qu'une prise en charge adaptée soit proposée. En effet, la précocité des adaptations est un élément déterminant pour le développement de l'enfant.

### **Intervention très précoce et pluralité des moyens de communication : vers un projet oral**

*Chantal DESCOURTIEUX, Orthophoniste, Directrice de COD.A.L.I., Paris*

La réhabilitation précoce de la fonction auditive est la justification du dépistage néonatal.

Cette réhabilitation qui prend en compte les nouvelles technologies permet de rétablir les stratégies naturelles d'acquisition du langage oral en temps réel.

Les recommandations de la HAS préconisent « de proposer un programme d'intervention précoce à tout enfant sourd et sa famille avant l'âge d'un an, adapté à ses besoins particuliers et au projet éducatif choisi par les parents. »

Qu'en est-il de l'accès à la communication orale chez le très jeune enfant ? Devient-elle prévalente sur toute forme de communication, Doit-on utiliser de la même manière les moyens augmentatifs de communication ?





S'il existe différentes approches possibles en vue de l'acquisition d'une ou plusieurs langues, cette présentation cherchera à présenter les modalités de l'approche audio-phonatoire qui veut stimuler la fonction auditive et favoriser l'accès à une langue parlée en tenant compte des situations particulières de chaque enfant et de sa famille.

### **Intervention très précoce et pluralité des moyens de communication : vers un projet bilingue**

*Elisabeth MANTEAU, Orthophoniste, Linguiste, SAFEP-SSEFIS le Fil d'Ariane, Nevers*

Projet oral / projet bilingue... dichotomie? Incessante nécessité de répéter que ces deux projets ne s'excluent pas, que le projet oral peut faire partie intégrante du projet bilingue. Le projet présenté propose bien l'acquisition de deux langues : LSF / français oral et écrit. Notre propos n'est pas tant d'accompagner les parents VERS un projet bilingue qui serait un but en soi mais de les accompagner dans leurs choix PAR un projet bilingue.

Le langage est outil de communication mais également représentation et de structuration de la pensée. La langue des signes permet l'expérimentation précoce d'une langue pour communiquer ET pour comprendre le monde, enrichir le potentiel cognitivo-intellectuel. Le langage est une acquisition fondamentale qui ne s'acquiert qu'une fois dans une vie / la langue est un système lié à l'environnement. Il peut aussi bien y avoir deux langues précoces ou même trois. (Dalgalian, 2012).

Pour répondre à une exigence éthique d'objectivité, le projet bilingue exposé peut représenter une façon non rigide et non dogmatique d'offrir l'ensemble de la palette des langues et des codes entre lesquels l'enfant, par son évolution, pourra puiser, puis choisir.

Il faut parfois accompagner les familles dans une nécessaire exigence communicationnelle : ne pas se limiter à un langage référentiel de première nécessité mais communiquer réellement avec lui. Le projet bilingue a toute sa place dans cette exigence puisque la langue des signes utilisée précocement permet d'apporter à l'enfant un environnement langagier de même niveau de complexité que ce que la langue orale permet pour les autres enfants.

Les familles craignent souvent que l'acquisition de la langue des signes entrave l'acquisition de la langue orale. Plus de vingt années d'éducation bilingue ont démontré de facto, ce que des études scientifiques internationales concluent (HAS, 2009) "le préjugé selon lequel l'acquisition précoce d'une langue des signes retarderait l'acquisition d'une langue parlée n'est pas scientifiquement validé". A condition de tout mettre en place pour permettre à l'enfant d'accéder aux deux langues. Un projet bilingue n'est pas un projet au rabais dans son versant oral : même exigence et même pertinence dans les actions mises en place pour l'appropriation de la langue orale. Pour le versant LSF du bilinguisme, un tel projet ne peut se concevoir sans cours de langue des signes accessibles aux parents (et ateliers de communication parents-enfants pour aider les familles à utiliser la langue des signes de façon adaptée aux besoins de leur bébé).

Malgré l'inévitable fragilité des semaines, des mois, qui suivent l'annonce du diagnostic, la famille est le pivot des choix éducatifs et de leur mise en place. Des modalités de travail en co-action avec les parents sont expérimentées, ainsi que des « groupes de parents » et des « groupes fratries ».

Accompagner les parents des très jeunes enfants par un projet bilingue représente un moment précieux et incontournable du développement de ce petit enfant et de la vie de cette famille. Toutefois d'autres



difficultés viennent souvent se greffer sur cette période de la vie familiale qui obligent les équipes à se remettre sans cesse en question et à adapter leur accompagnement. Les échanges entre équipes et avec les familles des enfants plus grands sont précieux pour continuer à progresser.