

Université de Nantes

Unité de Formation et de Recherche
« Médecine et Techniques Médicales »

Année universitaire 2010/2011

Mémoire pour l'obtention du Diplôme de Capacité en Orthophonie

Présenté par **Marie JAGU**,

née le 11/09/1987

L'implant cochléaire pédiatrique au CHU de Nantes: état des lieux après 15 ans de pratique

Président du Jury :

Mr E. RADAFY
Médecin ORL au CHU de Nantes
Chargé de cours à l'école d'orthophonie

Directrice de mémoire :

Mme A. LE RAY
Orthophoniste
Chargée de cours à l'école d'orthophonie

Membre du jury :

Mme C. JOUAUD
Orthophoniste

« Par délibération du Conseil en date du 7 mars 1962, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation. »

Sommaire

Introduction.....	8
--------------------------	----------

Partie théorique.....	9
------------------------------	----------

I- <u>L'implant cochléaire</u>.....	9
--	----------

1. Qu'est-ce que l'implant cochléaire ?.....	9
2. Fonctionnement de l'implant cochléaire.....	10
3. Présentation des implants utilisés chez l'enfant au CHU de Nantes.....	11
4. Rôle, apports et limites.....	12
4.1 Perception auditive obtenue avec l'implant	
4.2 Les autres apports de l'implant	
4.3 Les limites de l'implant	

II- <u>Parcours du candidat à l'implantation</u>.....	15
--	-----------

1. Population rencontrée au centre d'implantation de Nantes.....	15
2. Indications.....	16
3. Bilans avant l'implantation.....	17
3.1 Le bilan audiométrique (audiométrie tonale et vocale)	
3.2 L'examen clinique otologique	
3.3 L'examen pédiatrique	
3.4 Le bilan radiologique et le test au promontoire	
3.5 Le bilan psychologique	
3.6 Le bilan orthophonique	
3.6.1 Généralités	
3.6.2 Description des outils fréquemment utilisés	
- La mallette Busquet	
- Le GAEL-P test	
- Le TEPPP	
- Le TERMO	
- Le profil APCEI	
- L'échelle SIR	
- Le CAP	
- Evaluation du niveau de LSF	
4. Description de l'intervention	27

III-	<u>Le suivi post-implantation</u>	28
1.	Activation de l'implant et réglages.....	28
1.1	Mise en route de l'implant	
1.2	Les séances de réglages suivantes	
2.	Informations pratiques concernant l'implant.....	30
2.1	Conseils et incidents médicaux	
2.2	Maintenance	
2.3	Pannes ou dysfonctionnement de l'implant	
3.	Bilans post-implant.....	33
3.1	Objectifs et fréquence des bilans	
3.2	Audiométrie tonale et vocale	
3.3	Outils utilisés lors des bilans orthophoniques	
4.	La rééducation orthophonique.....	35
4.1	La rééducation	
4.2	L'accompagnement familial	
4.3	Le projet personnalisé de rééducation	
	 Partie pratique	 40

I-	<u>Présentation du projet</u>	40
1.	Choix du sujet.....	40
2.	Principes méthodologiques.....	41
II-	<u>Présentation de la population</u>	44
1.	Variables connues.....	44
1.1	Age au diagnostic	
1.2	Durée entre diagnostic et implantation	
1.3	Age au moment de l'implantation	
1.4	Classification audiométrique des surdités	
1.5	Types de surdités	
1.6	Surdités syndromiques	
1.7	Implantation unilatérale, bilatérale en 1 ou 2 temps	
2.	A l'heure actuelle : au 1er janvier 2011.....	52
2.1	Age des enfants	
2.2	Recul par rapport à l'implant	

III-	<u>Résultats des bilans</u>	55
1.	Evolution du mode de communication.....	55
1.1	Mode(s) de communication au bilan pré-implant	
1.2	Mode(s) de communication lors du dernier bilan	
2.	Le profil APCEI.....	60
2.1	Domaine A	
2.1.1	En pré-implant	
2.1.2	Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué	
2.2	Domaine P	
2.2.1	En pré-implant	
2.2.2	Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué	
2.3	Domaine C	
2.3.1	En pré-implant	
2.3.2	Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué	
2.4	Domaine E	
2.4.1	En pré-implant	
2.4.2	Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué	
2.5	Domaine I	
2.5.1	En pré-implant	
2.5.2	Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué	
3.	L'échelle SIR	75
3.1	En pré-implant	
3.2	Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué	
4.	L'échelle CAP.....	78
4.1	En pré-implant	
4.2	Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué	
5.	Audiométrie.....	81
5.1	Audiométrie tonale	
5.2	Audiométrie vocale	
5.2.1	En pré-implant	
5.2.2	En post-implantation	
6.	Voix et langage.....	83
6.1	La voix	
6.2	Le langage	
7.	Résultats aux autres bilans.....	85
IV-	<u>Quand tout ne se passe pas comme prévu</u>	87
1.	Difficultés d'acceptation de l'implant.....	87
2.	Réimplantation et causes.....	88
3.	Abandons et causes.....	89

Discussion.....	91
I- <u>Constats</u>	91
II- <u>Difficultés rencontrées lors du recueil et de l'analyse des données</u>	98
1. Notion de subjectivité.....	98
2. Difficultés d'analyse de certaines variables.....	99
3. Variables non prises en compte.....	99
III- <u>De nombreux facteurs en jeu : lequel prédomine ?</u>	102
IV- <u>Réussite, échec et attentes</u>	103
V- <u>Une innovation technologique</u>	105
 Conclusion.....	 107
Bibliographie.....	109
Annexes.....	112

INTRODUCTION

Au cours des dernières décennies, des progrès au niveau de la technique ont permis de grandes avancées en ce qui concerne les prothèses auditives. La venue du numérique a été un grand changement, mais c'est aussi et surtout l'implant cochléaire qui a représenté un bouleversement dans le domaine des appareillages au vingtième siècle.

Au tout début, on implantait les adultes prioritairement. A cela plusieurs raisons : la miniaturisation n'était pas ce qu'elle est aujourd'hui et enfin les adultes pouvaient faire leurs choix, connaissant le côté « expérimental » de l'implant à cette époque.

Cet état de fait a changé aujourd'hui. Les tendances se seraient même inversées, puisque les enfants sourds prélinguaux seraient désormais les premiers bénéficiaires de cette technique, et de plus, certains pays ont pris le parti d'implanter de plus en plus précocement.

Dans ce contexte d'innovations et de bouleversements des données, nous avons voulu faire dans ce mémoire un « état des lieux » autour de l'implant, après plus de 15 ans de pratique en pédiatrie au centre d'implantation de Nantes. Cet état des lieux apportera une description de la population implantée depuis ses débuts en 1996, ainsi que les apports observés auprès d'une cohorte de 93 enfants. Ces enfants ont donc tous été implantés au CHU de Nantes, où ils reviennent effectuer leurs différents bilans post-implantation, à partir desquels cette étude a pu être menée.

Auparavant, la partie plus théorique de ce travail proposera de décrire l'implant cochléaire sous ses aspects techniques, ses enjeux. Nous détaillerons par la suite le déroulement du parcours d'un candidat à l'implantation cochléaire de la demande à l'opération pour enfin aborder tout ce qui concerne le suivi post-implantation : les réglages, les bilans, les conseils de maintenance, la rééducation,...

Enfin, dans une dernière partie, nous reviendrons sur les résultats obtenus ainsi que sur les difficultés que nous avons pu rencontrer lors de la réalisation de ce mémoire.

PARTIE THEORIQUE :

I- L'implant cochléaire :

1. Qu'est-ce que l'implant cochléaire :

L'implant cochléaire est un ensemble électronique, mis en place par voie chirurgicale, qui a pour but de restituer une fonction auditive en cas de surdité profonde ou sévère bilatérale suite à une lésion congénitale ou acquise des oreilles internes. L'implant cochléaire se compose de deux parties, l'une interne, l'autre externe. La partie externe comporte un microphone, un processeur vocal et une antenne émettrice. La partie interne est composée d'une antenne réceptrice interne (placée sous la peau, en arrière du pavillon de l'oreille, ce qui permet de recevoir les informations acoustiques à travers la peau), et un porte-électrodes qui est inséré dans la rampe tympanique de la cochlée.

L'implant réhabilite une perception sonore satisfaisante chez les personnes sourdes profondes qui ne retirent que peu ou pas de bénéfices des prothèses auditives conventionnelles, ainsi qu'une meilleure perception de la parole.

Chez les enfants sourds profonds, l'implantation cochléaire s'inscrit dans un projet de prise en charge, visant le développement du langage oral. L'enfant doit suivre une rééducation orthophonique spécialisée avant l'implantation et de nombreuses années après.

Quatre grandes marques d'implants cochléaires sont actuellement disponibles :

- Advanced Bionics® (appartenant anciennement aux Etats-Unis et racheté par le Suisse SONOVA en 2010)
- Cochlear®, (Australie),
- MedEl®, (Autriche),
- Neurelec®, (France).

Au CHU de Nantes, tous les enfants (sauf une petite fille ayant bénéficié d'un implant MedEl) ont été implantés avec des produits de la marque Neurelec, filiale des laboratoires MXM. Depuis 1996, date à laquelle la première implantation cochléaire pédiatrique a été réalisée à Nantes, les implants ont beaucoup évolué.

2. Fonctionnement de l'implant cochléaire :

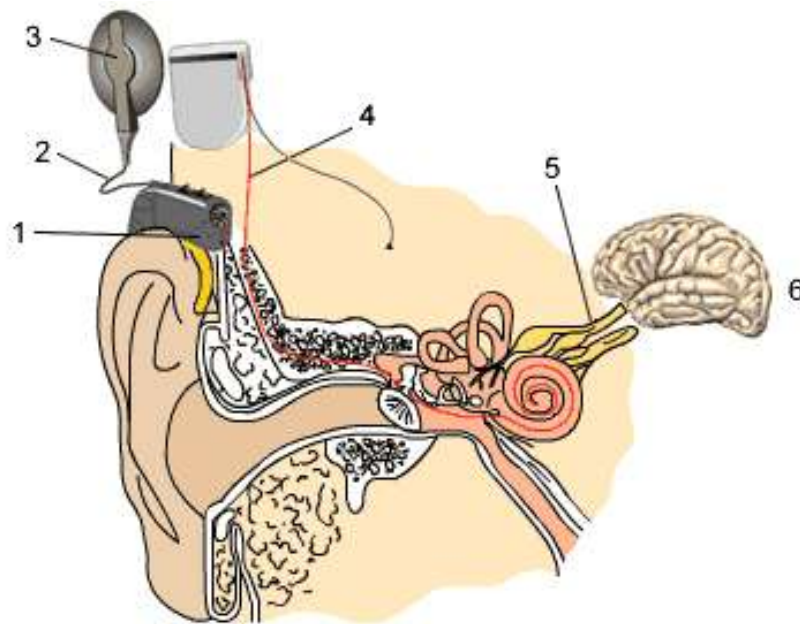


Image tirée du site www.cis-mp.com et montrant les différentes étapes de traitement du signal sonore

1. Les sons sont captés par un microphone et transformés en signaux électriques.
2. Ce signal est traité par le microprocesseur vocal qui le convertit en impulsions électriques selon un codage spécial.
3. Ces impulsions sont envoyées à l'antenne qui les transmet au stimulateur-récepteur implanté à travers la peau intacte au moyen d'ondes radio.
4. Le stimulateur-récepteur produit une série d'impulsions électriques pour les électrodes placées dans la cochlée.
5. Le cerveau reconnaît et interprète ces signaux comme des sons.

3. Présentation des implants utilisés au CHU de Nantes :

Les implants proposés aujourd'hui sont tous multi-électrodes et multi-canaux, c'est-à-dire que chacune des électrodes correspondant à une plage fréquentielle allouée va aller stimuler les fibres du nerf auditif.

En 1996, la technologie de la partie externe était logée dans boîtier. Au CHU de Nantes, on proposait au patient le processeur de son avec accumulateur rechargeable.



Par la suite, la miniaturisation de l'électronique a permis l'arrivée sur le marché du contour d'oreille.



Pour la marque utilisée chez 90% des patients du CHU de Nantes, et 100% des enfants, dans le cas d'un renouvellement de processeur avec ces générations de systèmes d'implants, il est tout à fait possible de profiter des nouvelles avancées technologiques sans réintervention chirurgicale.

La constante évolution technologique permet et permettra encore l'augmentation de performance du signal, un système toujours plus miniaturisé, des micro-processeurs en contour d'oreille de plus en plus performants.

4. Rôles, apports et limites :

4.1 Perception auditive obtenue avec l'implant

L'implant cochléaire apporte davantage de bénéfices à l'enfant sourd profond dans le domaine de la perception et de la production de la parole que les prothèses auditives conventionnelles. Selon Blamey et al, en 2001, l'effet de l'implant cochléaire sur la perception de la parole est équivalent, en moyenne, à une amélioration de 28dB des niveaux auditifs. L'implant cochléaire permet donc de pallier la cochlée défectueuse, mais même si l'influx nerveux obtenu semble être proche de celui produit par l'organe sensoriel sain, la stimulation électrique supprime la fonction analytique de la cochlée, rendant la sensation auditive très différente. La stimulation sélective des électrodes permet de rétablir la tonotopie réalisée normalement par la cochlée. Les informations auditives sont traitées sur les bandes fréquentielles allant de 125 à 8000 Hz. L'implant, qui transmet toutes les fréquences, améliore considérablement l'intelligibilité de la parole et donc l'accès au langage oral.

4.2 Les autres apports de l'implant

L'efficacité de l'implant a été démontrée dans de nombreuses études même s'il existe de grandes variabilités interindividuelles dans les résultats. Les bénéfices primaires attendus de l'implantation cochléaire sur l'audition sont nombreux, notamment sur la détection de sons à un seuil confortable, l'amélioration de l'identification des sons de la parole, l'amélioration de la perception de la parole, de la lecture labiale, l'augmentation du répertoire phonologique et du vocabulaire, le développement de la communication orale.

L'implant cochléaire apporte l'accès sonore au monde familier : très vite, le jeune enfant sourd porteur d'un implant peut percevoir et identifier des signaux sonores utiles comme les bruits de porte, de téléphone... Comme l'entourage peut attirer l'attention de l'enfant plus facilement, en l'appelant, en lui parlant, les interactions deviennent plus fréquentes et plus stimulantes. Le comportement (attention, concentration) peut être grandement amélioré par le rétablissement d'une audition utile. L'implant cochléaire permet des interactions plus faciles car les informations qu'il fournit complètent la lecture labiale et facilitent la réception du langage parlé. L'implant améliore en général la qualité de la voix et de la parole: le système phonologique s'installe plus rapidement et est plus précis que chez les sourds profonds appareillés, l'enfant devient plus intelligible, l'intonation est plus variée. Cet

accès à l'audition permet aussi de libérer des ressources cognitives pour le traitement du langage (phonologique, sémantique, morphosyntaxique, pragmatique).

Les enfants sourds congénitaux qui sont candidats à l'implant ont un retard de langage par rapport aux enfants entendants. L'implant permet alors d'éviter l'accroissement de ce retard dû à la surdité : l'implantation précoce aide donc à combler un retard de développement du langage. L'apport de l'implant cochléaire amène des effets bénéfiques, non seulement sur la compréhension, mais aussi sur l'expression. La reconnaissance du langage semble fortement corrélée avec l'intelligibilité.

Certains enfants implantés très jeunes obtiennent des résultats proches de ceux des enfants entendants dans des épreuves de langage, ces performances dépendent aussi de la qualité de la prise en charge éducative et rééducative. Après un temps d'entraînement, la plupart des enfants parviennent à comprendre le langage et, même parfois, à percevoir correctement des mots nouveaux sans devoir regarder les lèvres ou les mains de l'interlocuteur. En effet, les enfants sourds implantés accèdent à une audition fonctionnelle qui leur permet de comprendre par l'audition des mots et des phrases sans aide visuelle ni contextuelle.

Les enfants implantés sembleraient également présenter une amélioration de l'adaptation socio-affective générale au fil du temps selon Benoît Virole, psychologue.

Enfin, l'implantation cochléaire permet de mettre en évidence et de prendre en compte plus précocement des troubles associés à la surdité (dysphasie, troubles comportementaux, troubles d'apprentissage...). En effet, les nombreux bilans réalisés avant l'implantation aident à mieux définir les troubles qui affectent l'enfant ou à dépister un syndrome et la réhabilitation de l'audition par l'implant permet par la suite une prise en charge plus rapide de ces mêmes troubles.

4.3 Les limites de l'implant

L'enfant implanté demeure un enfant sourd, il ne reçoit pas une stimulation linguistique aussi riche que celle d'un enfant entendant. L'implant ne fournit pas une audition normale : « les seuils audiométriques se situent la plupart du temps autour de 20/25 dB : la discrimination de la parole dans le bruit ou à travers des dispositifs électroniques (téléphone, radio, télévision) reste très inférieure à celle dont l'enfant dispose dans un milieu de qualité.

Les niveaux de compréhension et d'expression se situent presque toujours en-dessous de ceux des enfants entendants du même âge, au moins pendant l'enfance.

Toutefois, de nombreux auteurs observent une grande variabilité dans l'évolution linguistique des enfants implantés. Trois grands groupes peuvent être identifiés : les enfants présentant un retard important, ceux qui se situent dans la moyenne, et ceux qui sont assez avancés et dépassent la moyenne des enfants entendants.

L'implantation, même précoce, est toujours trop tardive par rapport au développement normal de l'audition qui commence avant la naissance.

Il est nécessaire d'utiliser des moyens de communication complémentaires (Langage Parlé Complété, français signé...), d'augmenter la quantité et la qualité de la stimulation langagière dans des conditions optimales et d'adapter des techniques et outils pédagogiques en fonction de chaque enfant. Pour cela, une prise en charge orthophonique intensive est indispensable, afin qu'ils puissent intégrer la surdité à leur identité dans la communauté sourde et dans la communauté oraliste.

L'enfant implanté est dépendant d'une audition fonctionnelle qui ne permet pas une écoute passive : « Pour comprendre, l'enfant sourd doit écouter ». Les acquisitions langagières dépendent donc de ce que l'enfant a entendu volontairement. Le temps d'audition est important : lorsque l'enfant ne porte pas son implant (pour des activités sportives, ou à cause d'une panne...), il n'a pas de stimulation acoustique. Les habiletés auditives de l'enfant dépendent d'un appareillage au fonctionnement parfois instable.

II- Parcours du candidat à l'implantation cochléaire:

Lorsqu'un diagnostic de surdité de perception est posé, une réhabilitation de l'audition à l'aide de prothèses auditives doit être mise en place le plus rapidement possible, que ce soit chez les enfants ou les adultes. L'essai prothétique est un passage obligé pendant une période d'au moins 6 mois. Si au décours de cette période, on s'aperçoit que les bénéfices apportés ne sont pas suffisants (gain prothétique, intelligibilité de la parole,...). Se posera alors la question de l'implantation cochléaire.

Bien entendu, dans certaines situations, l'indication d'implantation se pose en urgence. C'est le cas des surdités post-méningitiques par exemple dans lesquelles le passage par le port d'un appareillage conventionnel peut être contourné.

1. Population rencontrée au centre d'implantation de Nantes :

Nantes étant un des grands centres d'implantation de France, il est facile de déduire que la population demandeuse d'implant ne vient pas seulement du département ou même de la région. Les enfants implantés au CHU que nous allons étudier dans la deuxième partie de ce mémoire, viennent de Loire-Atlantique mais aussi de Bretagne, de Vendée, du Maine-et-Loire, voire même de l'île de la Réunion.

La plupart du temps, ces enfants ont été vus par de nombreux professionnels, ont subi des nombreux examens et bilans de toutes sortes, avant d'arriver au centre d'implantation. Ils ont pu être adressés par le service de rééducation qui les suit, par un professionnel de la surdité ou venir à l'initiative des leurs parents qui se sont renseignés sur l'implantation et veulent des informations complémentaires.

Certains enfants ont été suivis ou sont suivis au CAMSP du CHU de Nantes, spécialisé dans le domaine de l'audition, avant d'être implantés. D'autres ont été suivis ou sont suivis dans un autre CAMSP ou dans un autre type de structure (SAFEP, SSEFIS, APAJH...) avant d'effectuer les démarches pour l'implantation. D'autres encore viennent en première indication.

Leurs âges sont très variables (de quelques mois à une quinzaine d'années), de même que les causes de leur surdit . Il en va de m me, bien  videmment, pour leur parcours depuis l'annonce de la surdit , ainsi que pour leur niveau de langage, leur compr hension, leur mode de communication,...

Cela rend chaque cas unique et justifie l'existence d'un protocole strict et le plus complet possible pour d terminer si l'enfant ne pr sente pas de contre-indications   la pose de l'implant et si l'implantation est le meilleur choix pour tel ou tel enfant.

2. Indications :

Selon les textes, plusieurs groupes de personnes peuvent b n ficier d'un implant : les adultes devenus sourds brutalement ou progressivement, les enfants n s sourds ou devenus sourds, les enfants et adolescents dont la surdit  de type  volutive s'aggrave ou n'ayant pas pu b n ficier d'implant plus t t.

Mais le crit re de d ficience auditive profonde ne peut  tre le seul retenu.

La HAS (Haute Autorit  de Sant ) pr conise les indications suivantes pour l'implantation p diatrique:

- la surdit  doit  tre neurosensorielle bilat rale de s v re   profonde,
- l'implantation doit avoir lieu le plus t t possible. Apr s l' ge de 5 ans, une app tence   la communication orale doit  tre manifeste.
- les crit res audiom triques entrent  galement en jeu : b n fice tr s limit  avec des proth ses auditives.

Dans les faits, les indications d'une implantation cochl aire sont plus complexes et reposent sur des crit res plus restrictifs : une demande d'implantation fait l'objet d'un bilan approfondi et tr s complet. Celui-ci n cessite le recours   une  quipe qui assure la prise en charge depuis les premiers examens de pr -implantation jusqu'  l'optimisation des r sultats. La d cision d'implantation est prise en r union pluridisciplinaire, sur la base des bilans r alis s par les diff rents professionnels.

Les candidats à l'implantation cochléaire doivent de plus ne présenter aucune contre-indication chirurgicale (notamment concernant l'état de la cochlée) et montrer une grande motivation car le travail de rééducation orthophonique et la part de programmation après implantation sont importants.

Les conditions d'implantation se sont étendues depuis quelques années : les troubles associés ne sont plus forcément une contre-indication, de même que les surdités sévères fluctuantes ou asymétriques et que les malformations d'oreille interne. L'implantation bilatérale est actuellement préconisée (notamment pour certains syndromes comme le syndrome d'Usher, la surdité post-méningitique ou post-traumatique) et surtout les interventions ont lieu de plus en plus précocement.

Il existe toutefois des contre-indications à l'implantation. Selon B. Virole, seuls les enfants ayant des troubles comportementaux graves « *avec agitation psychomotrice permanente et refus de communication* » et les enfants diagnostiqués comme autistes « *constituent des contre-indications formelles* ». A ces enfants, on peut ajouter ceux qui sont atteints de multiples handicaps et pour lesquels celui de la surdité n'est pas le plus important. Par là, on leur évite aussi une intervention médicale supplémentaire.

3. Bilans avant l'implantation :

Avant l'implantation, l'enfant déficient auditif doit se soumettre à un bilan complet : évaluation de l'audition, examens médicaux, imagerie des voies auditives, évaluation de la parole, du langage et de la lecture labiale. Ces bilans déterminent les avantages et les limites de l'implant pour chaque personne.

Le centre d'implantation cochléaire (CIC) de Nantes est constitué d'une équipe pluridisciplinaire, composée de médecins, d'orthophonistes et d'une psychologue qui évaluent l'enfant, ainsi que de chirurgiens ORL qui posent l'implant. Le CIC travaille en partenariat avec l'entourage familial et scolaire de l'enfant, avec les services d'éducation spécialisée, les professionnels libéraux de la surdité et les associations de patients implantés cochléaires.

L'entourage doit être renseigné sur diverses informations : il doit être au courant de ce que peut apporter l'implant, de façon réaliste. La famille doit en effet réaliser que leur enfant est et restera sourd avec ou sans implant. Il sera également souligné que le développement langagier, la scolarité ne seront pas forcément facilités avec un implant. L'implant n'est pas un « remède miracle » mais une prothèse plus adaptée à leur enfant. La famille doit également recevoir les informations portant sur l'intervention chirurgicale (risques, coût,...), être tenue informée du suivi post-implant, des réglages qui auront lieu dans les mois et années suivant l'intervention. Elle doit donc ainsi réaliser la portée de la pose d'un implant et l'implication nécessaire auprès de l'enfant.

3.1 Bilan audiométrique (audiométrie tonale et vocale)

Il permet d'évaluer le degré de perte auditive et de gain prothétique en tonale (évaluation de la perception de bruits dans une cabine audiométrique, dans le silence ou dans le bruit) et en vocale (évaluation de la qualité de perception des mots).

Aujourd'hui, on considère l'implant justifié si les seuils prothétiques sont au mieux à 60 dB pour les fréquences conversationnelles. Quant au test d'intelligibilité en audiométrie vocale, il doit être inférieur à 50 dB à 60 dB.

Maintenant, on inclut les surdités sévères avec une vocale dégradée (également inférieure à 50% à 60 dB), dans le programme d'implantation. L'indication s'est élargie à ce niveau car il a été montré que l'implant apportait une perception auditive bien meilleure qu'une prothèse conventionnelle, et ce, même pour les surdités sévères.

3.2 L'examen clinique otologique

Il vérifie la présence éventuelle de problèmes d'oreilles moyennes (d'otites, de perforation tympanique, de cholestéatomes...) Ces pathologies doivent être traitées avant implantation.

On procède également à des tests de l'équilibre, qui permettent de détecter une atteinte de la partie postérieure de l'oreille interne, le vestibule, organe responsable de l'équilibration. Les résultats peuvent aider à choisir l'oreille à implanter et à prévenir d'éventuels troubles de

l'équilibre qui pourraient être provoqués par la mise en place de l'implant dans l'oreille interne.

3.3 L'examen pédiatrique

Il va de soi que cet examen reste une démarche systématique lors du diagnostic de la surdité, qu'il soit suivi ou non d'une implantation cochléaire.

L'évaluation pédiatrique permet de rechercher les pathologies associées à la surdité, pouvant d'une part être prises en charge et d'autre part orienter vers une étiologie spécifique de la surdité.

Des examens complémentaires seront prescrits, afin d'éliminer toute autre pathologie pouvant être associée, comme par exemple un examen ophtalmologique.

Une consultation et un test génétique pourront apporter des informations supplémentaires, si les parents le souhaitent.

3.4 Bilan radiologique et test au promontoire

Le dossier doit présenter une absence de contre-indication radiologique.

Les scanners et IRM permettent d'analyser l'oreille interne et de déceler d'éventuelles anomalies: malformations, ossification,... Ils permettent éventuellement au chirurgien de faire le choix de l'oreille à implanter.

Le test de stimulation électrique ou test au promontoire : pour que l'implant soit efficace, il faut que le nerf cochléaire soit un minimum fonctionnel, c'est-à-dire qu'il existe suffisamment de fibres nerveuses pour transporter l'information électrique (qui sera délivrée par l'implant jusqu'aux centres nerveux. Il s'agit de vérifier la stimulabilité du nerf auditif et ainsi d'évaluer le contingent fonctionnel.

Si la surdité est asymétrique, l'oreille implantée sera l'oreille la plus sourde afin de maintenir le port de la prothèse controlatérale. Si la surdité est bilatérale et symétrique, l'implantation se fera du côté où les conditions anatomiques et électriques sont les plus favorables, ou bien du côté de la main dominante.

3.5 Bilan psychologique

L'entretien psychologique dans le cadre de l'implantation cochléaire pédiatrique concerne aussi bien l'enfant que ses parents.

Le bilan comprend une évaluation du développement psychoaffectif, psychomoteur et cognitif de l'enfant d'une part afin de constater d'éventuels troubles psychoaffectifs ou troubles de la personnalité.

D'autre part, il cherche à déterminer la demande et les attentes parentales vis-à-vis de l'implant et à savoir si celles-ci sont réalistes. Il cherche à savoir également comment les parents ont vécu l'annonce de la surdité, à quel stade du processus de deuil ils en sont,...

Il faudra les renseigner sur l'implication que nécessite le suivi post-implantation en s'assurant qu'ils soient prêts à se lancer dans ce travail long et difficile.

Comme le souligne le psychologue Benoît Virole, l'implant constitue une réponse sous certaines conditions :

- les parents ont une vision réaliste de l'apport de l'implant et de ses limites, sans en attendre un effet miracle,
- les parents ont une connaissance de l'ensemble des alternatives dans l'éducation de l'enfant sourd et dans les choix de communication possibles,
- les parents ne font pas la demande d'implantation en fonction de lointains objectifs d'intégration sociale et professionnelle mais des besoins réels actuels de l'enfant et de ses ressources.
- la représentation imaginaire des parents repose souvent sur le déni de la surdité et constitue une défense contre leur angoisse et leur culpabilité.

L'élaboration du deuil de l'audition de l'enfant est donc nécessaire à la réussite de l'implant cochléaire sinon, l'implant est perçu inconsciemment par l'enfant comme un élément intrusif porteur du fantasme parental.

- Le projet d'implant doit être cohérent compte tenu des dimensions cliniques et sociales de la famille. En particulier, la qualité de la communication entre l'enfant et les parents, l'équilibre familial, la situation sociale et géographique... doivent permettre que l'implantation ne perturbe ni le développement de l'enfant, ni la qualité de la vie familiale.

On ne peut retenir l'implantation que s'ils ont trouvé une bonne adéquation entre leurs attentes et ce qu'on peut leur donner.

3.6 Bilan orthophonique

3.6.1 Généralités :

Il devra évaluer plusieurs éléments. Son but va être de déterminer si un implant cochléaire est la solution la plus adaptée pour cet enfant.

Le bilan orthophonique pré-implant comporte plusieurs objectifs comme le résume Annie Dumont :

- situer la demande,
- connaître le ou les modes de communication employés,
- évaluer les capacités en expression et compréhension au niveau phonologique, lexical et syntaxique,
- étudier les modes de compensation utilisés,
- évaluer le niveau de lecture labiale,
- évaluer la voix,
- observer les processus de mémorisation et d'attention.

On pourra étudier le comportement de l'enfant à partir de l'interrogatoire des parents et de l'équipe de rééducation, mais aussi par l'observation pendant le bilan. On pourra ainsi évaluer l'adaptation sociale, d'éventuels troubles de l'équilibre, les capacités d'attention, ses réactions aux demandes. Concernant ses compétences communicatives, il est intéressant de regarder la qualité du regard, les éventuels comportements imitatifs spontanés, les interactions et les dialogues, les mimiques. De même sur les compétences linguistiques, on verra si l'enfant a accès au symbolisme, s'il utilise des gestes représentatifs et s'il a accès à un code linguistique, qu'il soit gestuel ou oral.

A propos du langage oral, on observera ses deux versants : l'émission et la réception. Au niveau de l'émission, on jugera de la qualité de la voix et de l'articulation, de l'intelligibilité et du niveau de langue. Au niveau réceptif, on évaluera la compréhension orale et la complémentarité lecture labiale/audition.

Certains éléments observés lors du bilan orthophonique peuvent être de bon augure. Une communication non-verbale de qualité, une certaine compréhension et utilisation des signes, une vigilance aux stimulations vibratoires, une appétence à la communication verbale et un début de compréhension du langage grâce à la lecture labiale sont autant de signes favorables à de bonnes conditions d'implantation.

3.6.2 Description des outils fréquemment utilisés :

- **La mallette Busquet**

Dans cette petite valise, se trouvent de nombreux objets pouvant être classés par familles (la vaisselle, les moyens de transports, animaux...). Il y a également des objets intrus ne pouvant s'apparier avec rien d'autre (une paire de lunettes par exemple).

Ce test, destiné à de très jeunes enfants, consiste à laisser l'enfant manipuler les objets, jouer avec,... Il s'agit alors de recueillir ses productions (Utilise-t-il sa voix ? Produit-il des mots ? Des phrases ? Spontanément ? Sur sollicitation ? Produit-il des signes ? ...) et d'observer ses manipulations. Dans un second temps, cela nous permet de voir également son niveau de compréhension possible (donne-moi ..., où est le ... ?)

- **Le GAEL-P test (Grammatical Analysis of Elicited Language)**

Ce test a été élaboré en vue de l'examen d'enfants sourds (3-6 ans). Il est composé de trois parties :

- Pré-requis
- Mots isolés
- Associations de mots

Chaque partie évalue les capacités de compréhension, de production induite et de production imitée.

Dans ce test, l'enfant doit identifier, nommer des objets (fournis avec le test), les manipuler et comprendre et produire les mots-clés essentiels présents dans des phrases simples.

Il permet également de faire une évaluation de l'attention conjointe possible et des capacités d'apprentissage, même chez des enfants sans production ou compréhension.

Les signes sont pris en considération dans l'évaluation des compétences syntaxiques, bien que les enfants soient encouragés à utiliser leur voix.

- **Le TEPPP (Test d'Evaluation de la Perception et Production de la Parole)**

Ce test concerne les enfants sourds profonds de 2 à 10 ans, implantés ou appareillés. Il s'agit à la fois d'un matériel d'évaluation et d'un outil de travail pour les orthophonistes. Il permet une évaluation longitudinale des compétences auditives et perceptives des enfants. Toutefois, la passation du test en entier est rarement réalisée.

Le TEPPP renseigne sur de nombreuses informations générales concernant le patient : le suivi orthophonique et sa fréquence, les modes de communication habituels de l'enfant, de la famille et de l'orthophoniste (oral, mimiques, LPC, LSF, Français Signé) mais aussi ceux utilisés lors de l'évaluation.

On teste tout d'abord la perception de l'enfant à plusieurs niveaux :

- La perception de l'environnement sonore avec détection de logatomes, différenciations entre des stimuli (un/plusieurs, long/bref), des cris d'animaux, des jouets musicaux,
- La détection d'éléments constituant la parole avec discrimination du rythme syllabique,
- L'identification de la parole structurée (avec ou sans lecture labiale) regroupant identification de mots, de phrases simples, identification de l'information auditivo-visuelle, test phonétique (contenant les voyelles puis les consonnes), identification de phrases complexes, de phrases par répétition (cotée en fonction du nombre de syllabes produites et du nombre de mots reconnus).

On évalue ensuite sa production orale:

- La production de /i/, /ou/ et /a/ lors de petits jeux
- Les saynètes : par lesquelles on cherche à obtenir des onomatopées du style « chut », « aïe », « allo »,...
- Les images séquentielles avec production spontanée où l'examineur raconte le début de l'histoire, et après un temps de pause il laisse l'enfant poursuivre l'histoire pour la dernière image. On s'intéresse ici à la qualité de l'oralisation.
- La répétition de 15 mots simples avec support d'images mais sans lecture labiale.
- La dénomination des 15 mêmes mots en spontané pour ainsi apprécier l'intelligibilité de l'enfant.

- L'identification de phrases par répétition (même épreuve qu'en perception mais il s'agit ici d'apprécier la réalisation).

Toutes ces épreuves s'inscrivent dans une analyse de la production à trois niveaux :

- niveau phonétique

Les épreuves permettent d'apprécier les améliorations chez l'enfant après implant comme par exemple une diminution du nombre de confusions, une amélioration de l'articulation des consonnes, une diminution des désonorisations ... même si le répertoire des phonèmes reste souvent incomplet.

- niveau linguistique

Les épreuves tiennent compte des résultats de plusieurs études sur le champ lexical. L'étude de Grégory en 1981 montre qu'un enfant de 5 ans sourd profond aurait un vocabulaire d'environ 200 mots (équivalent à celui d'un enfant normal de 2 ans). Le vocabulaire proposé dans le TEPPP est donc très simple.

- niveau de l'intelligibilité

La complexité linguistique des énoncés affecte négativement leur intelligibilité. Les auteurs du TEPPP ont donc choisi des énoncés simples.

- Le TERMO (Test de l'Evaluation de la Réception du Message Oral par l'enfant sourd)

Ce test, élaboré par CODALI, est basé sur la répétition du message perçu par l'enfant, le jeune sourd. Il comporte 3 séries d'épreuves visant à analyser la réception des phonèmes, des mots et des phrases. Des épreuves facultatives, dictées et récits, peuvent compléter l'évaluation de la réception. Dans chacune des séries, plusieurs listes sont proposées permettant un choix en fonction de l'âge de l'enfant et de son niveau linguistique.

Il y a 5 modalités de passage :

- Modalité A : Audition seule
- Modalité B : Audition + Lecture labiale
- Modalité C : Audition + Lecture Labiale + Langage parlé complété (LPC)
- Modalité D : Lecture Labiale seule
- Modalité E : Lecture Labiale + LPC

La réalisation de ce test permet de voir quelle modalité est la meilleure, et ainsi de mettre en place des ateliers de décodage, l'utilisation d'un micro HF, ... en fonction des besoins de la personne testée.

- Le profil APCEI

Le profil APCEI a été élaboré par le Dr Noël Petroff, oto-rhino-laryngologiste. C'est un outil donnant une synthèse visuelle des capacités audio phonatoires d'un enfant. Il ne remplace pas les évaluations orthophoniques classiques mais organise plutôt graphiquement des données audiométriques et orthophoniques existantes sur un enfant sourd.

Dans le cadre de l'audiométrie clinique et du suivi des enfants sourds, il est un outil de visualisation rapide et immédiat de ses performances auditives et surtout expressives. En un coup d'œil, il est possible de se figurer si cet enfant s'exprime par mots ou phrase, est intelligible ou non et s'il comprend ce qu'il entend : actuellement, cette vision d'ensemble des performances ne peut se faire qu'après consultation des audiogrammes, tonal et vocal, avec et sans prothèses et du bilan orthophonique détaillé.

Cinq domaines sont abordés :

- A = Acceptation de l'appareil et/ou de l'implant
- P = Perceptions auditives ainsi appareillé
- C = Compréhension du message oral perçu (sans lecture labiale)
- E = Expression orale, utilisation de la voix (syntaxe)
- I = Intelligibilité de l'enfant (qualité de la voix de l'enfant)

Chacun de ces domaines va être coté entre 0 et 5 : 0 correspondant à l'absence de performance et 5 à la performance maximale demandée dans le domaine considéré.

L'estimation du profil APCEI peut être faite en pratique sur un tableau ou sur une grille qu'il est facile d'utiliser lors de chaque évaluation en cochant les cases correspondantes aux performances du moment. Au fil du temps et des bilans, de nouveaux tableaux peuvent être remplis, ce qui permet de juger des progrès dans le temps. Ces tableaux récapitulatifs ont l'intérêt d'être plus parlants pour la famille et l'orthophoniste, que les feuilles "techniques" de réglage...

- L'échelle SIR (Speech Intelligibility Rating)

L'intelligibilité est évaluée avec l'échelle de Nottingham (SIR) qui définit plusieurs niveaux :

1. La parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le premier mode de communication peut être le signe.
2. La parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent.
3. La parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale.
4. La parole est intelligible pour un auditeur qui a une expérience de la parole des personnes sourdes.
5. La parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans la vie quotidienne.

Elle dépend de différents paramètres concernant la qualité de la voix, de la production phonémique et de la prosodie.

- Le CAP (Categories of Auditory Performance)

C'est une échelle qui évalue la progression de la perception auditive. Elle comporte plusieurs niveaux :

- 
- 0 Inattentif aux bruits de l'environnement
 - 1 Attentif aux bruits de l'environnement
 - 2 Répond à quelques sollicitations verbales
 - 3 Identifie des bruits de l'environnement
 - 4 Comprend quelques mots sans l'aide de la lecture labiale
 - 5 Comprend des phrases courantes sans l'aide de la lecture labiale
 - 6 Comprend une conversation sans l'aide de la lecture labiale
 - 7 Utilise le téléphone avec un interlocuteur connu

Elle est très utile pour suivre les progrès de l'enfant porteur d'un implant.

- Evaluation du niveau de LSF

Une grille a été établie par le psychologue Benoît Virole pour pouvoir déterminer le niveau de LSF d'un enfant en termes de connaissance de vocabulaire, de syntaxe,...

4. Description de l'intervention :

Si l'enfant sourd est implantable, l'opération est programmée. Comme pour toute opération, l'hospitalisation est précédée d'une consultation préopératoire avec l'anesthésiste (1 à 2 semaines avant typiquement).

L'intervention chirurgicale, majoritairement unilatérale, dure deux à trois heures et se déroule sous anesthésie générale. L'enfant est hospitalisé généralement le matin de l'intervention pour un séjour hospitalier de 48H.

Avant l'opération, une douche complète à la Bétadine doit être faite pour prévenir les risques d'infection.

A l'arrivée au bloc, le patient est rapidement endormi. L'opération peut alors commencer.

A la fin de l'intervention, des mesures électrophysiologiques se font au travers de l'implant afin de vérifier son bon fonctionnement (mesure d'impédance des électrodes, stimulation du nerf auditif avec enregistrement : Potentiels Evoqués Auditifs Electriques...).

Environ une semaine après l'opération, l'enfant retourne à l'hôpital pour faire enlever les fils.

Les premiers réglages interviendront environ 4 à 6 semaines après l'opération pour laisser le temps aux tissus de cicatriser, à l'enfant de récupérer (physiquement et psychiquement). C'est à ce moment que sera remise la partie externe de l'implant à l'enfant.

III- Suivi post-implant :

1. Activation de l'implant et réglages :

1.1 Mise en route de l'implant :

Le premier réglage a lieu, selon les centres, entre 10 à 40 jours après l'opération. A Nantes, il a lieu environ un mois après l'acte chirurgical. C'est la première fois que le processeur est couplé à l'implant, et que le patient va percevoir des sensations auditives.

La personne chargée des réglages présente le processeur de l'implant cochléaire et explique comment le mettre en place. Il faut apprendre à bien placer l'antenne en face du récepteur de l'implant sous la peau. Les réglages sont réalisés, sous contrôle médical, selon les cas par un médecin, un audioprothésiste, une orthophoniste, un technicien. Le déroulement des premiers réglages peut justifier des contrôles électrophysiologiques ou radiologiques. Les séances se déroulent par l'intermédiaire d'un ordinateur paramétré pour interagir avec le système implanté.

La tâche de réglage est complexe, elle est plus rapide chez les personnes ayant déjà entendu (bien qu'il faille plusieurs séances pour qu'elles s'adaptent) que chez les personnes ayant peu voire jamais expérimenté le monde sonore.

Un premier test est réalisé pour vérifier le bon fonctionnement de l'implant et de chacune de ses électrodes. Le régleur vérifie l'intégrité de la partie interne en apposant une antenne reliée à l'ordinateur : on mesure alors l'impédance des chacune des électrodes. L'impédance doit être comprise dans une certaine fourchette : si certaines électrodes sortent de cette norme, elles seront alors désactivées. Il faut savoir que l'impédance change au cours du temps.

On connecte ensuite le processeur à l'ordinateur qui va être utilisé pour les réglages après s'être assuré qu'il était en état de marche. Le patient met alors en place son processeur et le réglage peut commencer. Cela se fait comme un audiogramme, en écoutant des stimulations d'intensité croissante ou décroissante sur chaque électrode. Sur l'ordinateur, on

augmente ou on diminue les seuils en fonction des réponses ou des réactions du patient pour adapter le réglage au mieux.

L'observation des réponses se fait à partir des techniques utilisées en audiométrie classique : on demande à l'enfant d'exécuter une tâche (enfiler des perles, mettre des jetons dans une boîte,...) dès qu'il perçoit quelque chose. La répétition de l'exercice est nécessaire pour s'assurer du niveau précis de stimulation permettant une réaction. Les réponses peuvent être très variables d'un enfant à l'autre et parfois il est impossible de régler toutes les électrodes.

La personne chargée des réglages va donc optimiser progressivement le stimulus jusqu'à ce que celui-ci soit perçu par l'enfant en tant que sensation auditive. Il s'agit alors de trouver le seuil minimal d'audition (son perçu comme étant très faible) et d'affiner le seuil limite de confort (son perçu comme moyen ou confortable). Cela permet de préciser la dynamique exprimée en décibel (différence entre les 2 sensations). La personne sourde doit également déterminer le degré de la sensation auditive : fort, moyen ou faible. Avec l'enfant, il est difficile d'obtenir ce type de réponse : il faut donc passer par des représentations schématiques avec une notion de grandeur.

Le plus souvent, deux personnes sont présentes au moment des réglages : la personne qui assure à proprement parler le réglage et une autre personne qui reste aux côtés de l'enfant pour le rassurer (le parent le plus souvent). La présence de l'orthophoniste habituelle de l'enfant peut être recommandée car l'enfant se sentira plus en confiance.

Un balayage rapide des électrodes est nécessaire ensuite pour vérifier que les niveaux de toutes les électrodes sont cohérents.

On peut pratiquer un essai à la voix pour voir si les résultats sont satisfaisants. Il ne reste plus qu'à enregistrer les réglages dans le processeur. L'implant peut alors être porté.

1.2 Les séances de réglages suivantes:

Les réglages suivants viendront parfaire peu à peu le réglage initial pour parvenir au réglage optimal du patient, celui qui allie confort et qualité d'écoute. Il est également important de noter que le seuil optimal sera très progressivement atteint, pour permettre au patient de s'habituer ou de se réhabituer au monde sonore.

Au début, on fait plusieurs séances rapprochées, puis cela s'espace en fonction de la personne et des résultats. Une visite de contrôle une fois par an suffira par la suite pour vérifier que tout va bien.

Au fur et à mesure des réglages, on essaie d'augmenter la dynamique ainsi que le seuil de confort. L'élargissement de la dynamique permet de se rapprocher de la perception d'un son faible comme étant faible et d'un son fort comme étant fort.

Pour les enfants ayant conservé un appareillage standard controlatéral, un suivi audioprothétique est également nécessaire.

2. Informations pratiques concernant l'implant:

2.1 Conseils et incidents médicaux

La surveillance de l'enfant implanté, même si cela paraît évident, est très importante. Les parents devront veiller à ce que la zone en contact avec l'antenne ne soit pas irritée, ce qui pourrait être le signe que l'aimantation est trop forte. Il faut dans ce cas desserrer un peu l'aimant. Si l'irritation s'aggrave, il convient alors de prendre conseil auprès du service d'implantation.

En cas de choc au niveau de l'implant, il faut s'assurer de l'absence de lésions ainsi que du bon fonctionnement de l'implant. Le contact avec le centre d'implantation est souhaitable.

Un suivi ORL est nécessaire, au moins une fois par an, pour s'assurer de l'état des tympans.

La vaccination contre le pneumocoque (pourvoyeur de méningites ossifiantes) est fortement recommandée (obligatoire à Nantes) chez les personnes implantées, un rappel doit être effectué tous les 5 ans.

Certains sports sont contre-indiqués en cas de port d'implant, notamment les sports violents et les sports où le risque de chute est important (boxe, équitation,...) mais également les sports générant une hyperpression importante tels que la plongée. La partie externe doit être retirée dans le cadre de la pratique de sports collectifs ou aquatiques.

Il faut également éviter les conditions extrêmes, c'est-à-dire garder la partie externe de l'implant au sec, à l'abri de la poussière et des températures trop basses ou trop élevées. Le processeur doit éviter d'entrer en contact avec l'eau.

Pendant quelques temps après l'implantation, il est possible de ressentir des acouphènes ou même des vertiges. Ces signes sont parfois préexistants mais sont toutefois très rares chez les enfants (l'enfant ne l'exprime pas toujours). S'ils persistent, ils pourront faire l'objet d'un traitement adapté.

2.2 Maintenance

L'implant nécessite un minimum de surveillance et de maintenance pour garantir son bon fonctionnement.

Les parents devront veiller à assurer l'entretien de la partie externe. Tous les matins lors de la mise en route, avant les séances de rééducation et lorsque l'enfant ne semble plus réagir aux stimulations auditives, ils devront vérifier que l'implant est en état de marche.

Cela passe bien évidemment par le changement des piles qui ont une autonomie de quelques jours, mais aussi par l'utilisation d'un testeur d'antenne (obtenu auprès du fabricant de l'implant) permettant de vérifier le fonctionnement de l'ensemble de la partie externe. Ce testeur est très utile aux parents et aux professionnels dans le cas d'enfants très jeunes ou d'enfants qui ne peuvent signaler que leur appareil ne marche pas. Il faut toutefois savoir que l'avancée de la technologie permet actuellement l'apparition de nouveaux appareils avec un système de contrôle intégré.

Il est fortement recommandé de déshumidifier le contour quotidiennement, il existe pour cela des boîtes de dessiccation où l'on peut ranger l'implant lorsqu'il n'est pas porté. Il faut aussi dépoussiérer l'appareil régulièrement.

Devant tout problème ou toute anomalie de fonctionnement, les parents pourront alors contacter le centre d'implantation ou le fournisseur de l'implant afin de faire réparer le processeur externe. Le coût de celui-ci étant très élevé, il est vivement conseillé aux parents d'assurer l'implant pour éviter d'avoir à avancer les frais de réparation en cas d'incident ou d'accident, de perte.

Bien entendu, un suivi régulier au centre d'implantation est nécessaire afin de s'assurer de l'intégrité de ce système et afin d'effectuer un nettoyage régulier.

2.3 Pannes ou dysfonctionnements de l'implant

Plusieurs problèmes techniques peuvent toutefois survenir malgré une bonne maintenance de l'appareil. En effet, comme tout produit technologique, l'implant peut se dérégler ou même tomber en panne.

Il peut tout d'abord se déprogrammer. Cet incident, bien que rare, peut se produire. Il est alors nécessaire de vérifier le système et de le reprogrammer.

La partie externe peut également tomber en panne du fait d'une usure ou bien suite à un traumatisme. Il faut à ce moment-là faire constater l'étendue des dégâts matériels par l'analyse des différents éléments (état du micro, de la coque, des fils, de l'antenne,...) afin de voir si ceux-ci sont réparables ou s'il faut changer l'ensemble de la partie externe.

Dans certains cas, la panne se situe au niveau de la partie interne de l'implant. Celle-ci est très rare et comme pour la panne de la partie externe, elle peut être sans cause apparente ou suite à un traumatisme, apparaître immédiatement après le choc ou après un délai. Le bon fonctionnement du processeur externe est bien sûr à vérifier en premier lieu. Si l'origine du problème n'est pas défini, il est alors nécessaire de contacter le centre d'implantation pour avoir un avis et effectuer si nécessaire une explantation, suivie ou non d'une réimplantation de la partie interne afin de vérifier l'intégrité du système.

3. Bilans post-implant :

Les évaluations régulières dans le cadre de bilans orthophoniques sont réalisées dans le centre d'implantation. Le rythme des évaluations et des bilans est variable avec le temps. Des tests d'évaluation permettent de vérifier de la façon la plus objective possible les progrès des patients. Un contrôle médical et une vérification de l'appareil sont effectués dans le centre d'implantation tous les six mois puis une fois par an, ou dès qu'une anomalie dans l'audition intervient.

3.1 Objectifs et fréquence des bilans

Il est utile d'observer les bénéfices de l'implant en termes d'audition, de compréhension et d'expression orale, de communication verbale et non-verbale, d'autonomie et d'évolution scolaire. Ces observations permettent d'établir un projet rééducatif personnalisé, de constater l'évolution des performances de l'enfant mais aussi d'adapter le réglage de l'implant si nécessaire. Une stagnation ou une régression des résultats amènent à vérifier si l'implant est correctement porté et qu'il fonctionne bien.

Réaliser des bilans de manière régulière permet d'analyser l'impact de l'implant sur les compétences auditives et sur le développement de la parole.

La première année, il est nécessaire de faire des bilans tous les trois mois car l'enfant est en pleine découverte de son environnement sonore et les réglages évoluent beaucoup. La deuxième année les bilans sont réalisés tous les six mois, puis par la suite tous les ans au delà de 5 ans de suivi.

3.2 Audiométrie tonale et vocale

A chaque bilan post-implant, est réalisé un audiogramme. Deux types de tests principaux sont habituellement effectués : l'audiométrie dite tonale qui utilise des sons et l'audiométrie dite vocale qui utilise des mots (si celle-ci est possible).

L'audiométrie tonale va permettre d'apprécier le seuil de détection des sons, de constater le gain prothétique et d'éventuelles pertes sur certaines fréquences et donc de programmer un réglage si l'examineur l'estime nécessaire.

Il faut mettre en place, pour le bon déroulement de l'examen, le conditionnement de l'enfant afin qu'il manifeste sa perception. Si l'enfant est trop jeune pour être conditionné, il faudra observer ses réactions (mouvements du corps, recherche de la source sonore,...) parfois discrètes et difficiles à repérer.

L'audiométrie vocale va permettre, quant à elle, de vérifier si les voies auditives et le cerveau sont capables d'analyser des mots pour les transformer en éléments significatifs. On vérifie ainsi la capacité de discrimination ou d'intelligibilité de la parole. Lors d'un audiogramme vocal, les performances de l'oreille sont testées dans les meilleures conditions, c'est-à-dire dans un milieu calme (il est également possible de répéter le test dans le bruit). Il est bien entendu évident que cette épreuve ne pourra être proposée à tous les enfants, ni même dans certains cas pendant plusieurs mois après l'implantation.

Suivant l'âge de l'enfant et son niveau langagier, la réponse au stimulus sonore pourra être faite par celui-ci de deux manières : par la désignation (grâce à un support imagé) ou bien par la répétition des sons ou mots proposés. Plusieurs niveaux de difficultés sont également envisageables : des onomatopées, des mots simples ou bien des mots plus complexes. La passation peut se faire à la voix ou à l'aide de listes enregistrées. Si l'audition seule n'est pas suffisante, on peut, pour se faire une meilleure idée de la compréhension, voir si la lecture labiale, le LPC ou le signe apportent des indices pertinents pour la reconnaissance du mot.

Une discordance entre les résultats de l'audiométrie tonale et de la vocale doit susciter des interrogations et nécessite d'en identifier les causes.

3.3 Outils utilisés lors des bilans orthophoniques

Au centre d'implantation de Nantes, les principaux outils utilisés sont : le Test d'Evaluation des Perceptions et des Productions de la Parole (TEPPP), le Test d'Evaluation de Réception du Message Oral (TERMO), le profil APCEI et le Protocole d'Evaluation des

Implantés Cochléaires. Cette liste n'est bien sûr pas exhaustive, d'autres tests peuvent être utilisés en fonction de l'âge de l'enfant et de son niveau de langage, comme par exemple l'ELO de Khomsi, le GAEL-P test, ...

On peut constater que la plupart de ces tests sont les mêmes que ceux réalisés lors du bilan pré-implant. Cela permet de comparer le niveau de l'enfant avant l'implantation et son niveau actuel, et donc de voir les bénéfices apportés par l'implant ainsi que les progrès de l'enfant.

Dans la partie pratique de ce mémoire, nous étudierons donc les résultats obtenus avec ces tests pour pouvoir quantifier l'évolution des enfants implantés à Nantes, au fil des années.

4. Rééducation orthophonique:

La rééducation post-implantation est réalisée initialement dans le centre, puis dans le réseau de soins qui suit l'enfant. Elle comporte plusieurs axes : la rééducation de l'enfant à proprement parler mais aussi l'accompagnement des familles. Elle s'inscrit également dans la constitution d'un projet de rééducation personnalisé à l'enfant.

4.1 La rééducation

Les résultats de l'implant cochléaire sont obtenus après une rééducation, indispensable à l'adaptation à l'implant. Cette rééducation est plus complexe et plus longue dans le cas des enfants sourds de naissance ou devenus sourds avant l'âge d'apprentissage du langage (surdités prélinguales).

Pendant les premiers mois qui suivent l'opération, des séances hebdomadaires de rééducation sont proposées aux patients, entrecoupées de séances de réglages. Elles ont lieu au sein du centre d'implantation.

L'entraînement auditif proprement dit comporte :

- une attention à l'environnement sonore,
- une reconnaissance des rythmes, des intensités, des hauteurs, de la mélodie,
- un entraînement à la discrimination d'éléments phonétiques et à la reconnaissance de

la parole,

- un entraînement à la lecture labiale,
- voire même une approche musicale.

Les porteurs d'implants récemment opérés font état de la perception des bruits de l'environnement (oiseaux, grincement de porte, passage d'une voiture, d'un avion etc.). Leur perception est quasi immédiate après la mise en service de l'implant et leur interprétation est facile. C'est le premier support d'éducation auditive. Il s'agit de construire une relation interactive entre la perception visuelle d'actions bruyantes et leur manifestation auditive. En premier lieu les bruits du quotidien: des pas, une chasse d'eau, la sirène des pompiers...

Après la phase d'identification de sons et de bruits suivant leur durée, leur intensité, leur hauteur, leur timbre, le travail sur les éléments vocaux débute par l'identification de voix : celle du patient lui-même, celles du rééducateur et de l'entourage, voix masculine ou féminine...

Une progression plus ou moins rapide passe par la reconnaissance d'intonations, l'identification de mots dans des listes thématiques, de phrases sur un sujet convenu puis aboutit à la possibilité d'une conversation libre et souvent à l'utilisation du téléphone. A certains stades de la rééducation il peut être utile de cacher ses lèvres pour attirer l'attention sur l'audition, mais le but de la rééducation est d'arriver à la meilleure compréhension possible d'un interlocuteur dans des conditions normales, incluant la lecture labiale.

Une difficulté particulière se pose pour les enfants déficients auditifs congénitaux rééduqués préalablement à l'implantation, par des méthodes orthophoniques traditionnelles s'appuyant principalement sur les indices visuels, vibratoires et sur le contrôle kinesthésique de la parole. Ces enfants doivent passer par une phase de déconditionnement par rapport à ces procédés. Le contrôle auditif devient l'outil principal et les apprentissages reposent sur la boucle audio-phonatoire. Chez ces enfants, la rééducation doit être poursuivie pendant plusieurs années, comme pour tout enfant atteint d'un handicap auditif. Le LPC apporte à ce niveau une aide puissante au développement de la langue.

4.2 L'accompagnement familial

Lors du travail avec de jeunes enfants, une guidance parentale particulièrement attentive accompagne toute l'action postopératoire. Le plus souvent possible, les séances de réglages et de rééducation se pratiquent en présence des parents. Il s'agit de répondre de façon précise aux questions, sans les bercer d'illusions et sans les inquiéter inutilement. Attirer l'attention sur les progrès de leur enfant aide souvent à calmer l'impatience et à redonner courage. Le rééducateur peut également les aider à faire évoluer le moyen de communication qui avait cours précédemment entre l'enfant sourd et son entourage. Dans tous les cas, la réussite de la rééducation dépend directement de la façon dont les parents et l'entourage proche de l'enfant (dont le milieu scolaire) considèrent ce travail et s'y impliquent. La stimulation verbale et le soutien psychologique de l'environnement sont déterminants. Ils peuvent transformer une indication douteuse en réel succès, mais leur absence peut avoir un effet désastreux sur un enfant pour qui toutes les chances de succès étaient réunies.

4.3 Le projet personnalisé de rééducation

Bien entendu, il semble évident que les axes de rééducation ne seront pas les mêmes selon l'âge d'implantation, l'âge d'apparition de la surdité, l'étiologie de celle-ci, la présence de troubles associés, les modes de communication préexistants, le type de scolarité... De même, des enfants ayant déjà bénéficié d'une longue prise en charge avant l'implantation devront voir leur projet personnalisé évoluer.

En effet, des choix de communication ont été faits, des habitudes ont été prises, l'enfant s'est adapté et a acquis un certain nombre de compétences. Il va falloir les préserver et les développer, tout en s'adaptant au fait que l'implant vient modifier les perceptions, la compréhension, ...et apporter de nouvelles informations jusqu'alors méconnues. Les parents ont de lourdes attentes vis-à-vis de l'implant : ils espèrent une réhabilitation de l'audition la plus proche de la normale et le développement du langage oral.

Le projet se base sur les informations concernant l'enfant et sa surdité, les résultats obtenus aux bilans pré et post-implant et sera constamment réajusté grâce à des évaluations régulières.

L'orthophoniste s'engage alors dans un projet à long terme, les séances doivent être fréquentes et régulières, leur contenu doit être riche et balayer divers domaines (éducation auditive, parole, langage oral,...). L'instauration de séances de groupe peut également être porteuse pour l'enfant car elles sont stimulantes et favorisent l'intégration.

L'orthophoniste doit alors choisir ce qui sera le plus adapté à cet enfant, mais aussi ce qui lui correspond en fonction de son âge à l'implantation et de son niveau scolaire.

	<i>Éducation précoce</i>	<i>Maternelle</i>	<i>Primaire</i>	<i>Collège/lycée</i>
<i>IC précoce < 18 mois</i>	Suivre le développement du bébé entendant Privilégier le langage oral en s'appuyant sur la voie auditive et la communication plurimodale	Suivre le développement de l'enfant entendant Développer : – les compétences auditives – la compréhension et l'expression du langage oral	Suivre les exigences des apprentissages scolaires et le niveau de langage oral et écrit Surveiller : – la perception auditive – le niveau linguistique – l'intelligibilité de la parole – la pragmatique du langage	En fonction de l'âge à l'implant et de l'évolution individuelle, la rééducation orthophonique est plus ou moins nécessaire Surveiller – la perception auditive – le niveau linguistique – l'intelligibilité de la parole – la pragmatique du langage – les apprentissages scolaires
<i>IC entre 18 mois et 4 ans</i>	En s'appuyant sur le mode de communication avant IC, développer : – les compétences auditives et le contrôle audiophonatoire – l'accès au langage oral – s'assurer des pré-requis linguistiques avant l'entrée en primaire			
<i>IC entre 4 et 6 ans</i>	Selon le niveau de communication orale avant IC, développer – les compétences auditives et le contrôle audiophonatoire – la communication en privilégiant si possible le langage oral Proposer des supports écrits			
<i>IC tardif > 6 ans</i>			Variable selon l'histoire de la surdité (congénitale ou évolutive) <i>Surdité profonde congénitale</i> Développer : – la perception auditive – le langage oral en s'appuyant sur les acquis antérieurs <i>Surdité évolutive</i> : – rétablir la fonction auditive Pour tous surveiller : – l'intelligibilité de la parole – le niveau linguistique – les apprentissages scolaires	Variable selon l'histoire de la surdité (congénitale ou évolutive) <i>Surdité profonde congénitale</i> Développer : – l'intérêt pour les informations sonores – la complémentarité lecture labiale/audition <i>Surdité évolutive</i> Développer : – la réhabilitation de l'audition Pour tous surveiller : – l'intelligibilité de la parole – le niveau linguistique – la pragmatique du langage – les apprentissages scolaires
<i>IC tardif > 12 ans</i>				

IC : implant cochléaire.

Tableau tiré du livre *Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique* sous la direction de Natalie Loundon et Denise Busquet (éditions Médecine-Sciences Flammarion) p.92

PARTIE PRATIQUE :

L'implant cochléaire pédiatrique : état des lieux après 15 ans de pratique

I- Présentation du projet :

1. Choix du sujet :

Voilà déjà deux ans que je réfléchis à un sujet de mémoire. Depuis le début, je souhaitais avoir comme thème central la surdité mais la façon de l'aborder restait assez floue.

C'est alors qu'au cours d'une discussion, Mme Le Ray me fit part d'un des sujets de recherche qui l'intéressait : avoir une idée concrète des résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique depuis que celle-ci est pratiquée au CHU de Nantes, sorte de bilan de plus de 15 années de pratique.

Après une période de réflexion, j'ai décidé de me lancer dans ce projet, si vaste soit-il. J'ai commencé par m'imprégner par la problématique de l'implant cochléaire par des lectures d'ouvrages, d'articles, de témoignages. J'ai également eu la chance de pouvoir assister à quelques bilans post-implant auprès de Mme Le Ray, ce qui m'a permis d'avoir une vision plus concrète de ceux-ci.

Il semblait alors évident, avant d'aller plus loin, de déterminer la population que j'allais cibler pour mon étude et les critères pertinents à recueillir et à analyser.

2. Principes méthodologiques :

Dans la partie pratique de ce mémoire, nous allons donc examiner une cohorte d'enfants sourds implantés. Il ne s'agira pas ici de comparer des sujets sourds et des sujets entendants, ce qui pourrait être réducteur et aboutir à des généralisations abusives. Il existe de nombreuses différences qualitatives dans les processus de développement tant psychologiques que linguistiques entre les deux. Un sujet sourd n'est pas un sujet entendant auquel il manque l'audition, et la surdité est un domaine complexe, multidimensionnel qui ne se résume pas à une simple réduction du seuil auditif. L'enfant sourd, implanté ou non, possède un développement spécifique ne se réduisant pas à un manque.

Donc, même si l'étude d'indices très précis nécessite parfois de comparer les enfants entendants et les enfants déficients auditifs, leur développement global est si différent qu'il paraît plus judicieux d'étudier les variations interindividuelles au sein d'une population d'enfants sourds en observant l'un ou l'autre paramètre spécifique à cette population.

Néanmoins, l'évaluation des résultats chez l'enfant implanté est complexe car le bénéfice attendu est fonction de multiples facteurs : degré de surdité avant implantation, origine de la surdité, âge à l'implantation, durée d'utilisation de l'implant, environnement thérapeutique et familial...

Par ailleurs, les bénéfices thérapeutiques peuvent s'exprimer par rapport à différents facteurs : capacités de perception des sons et de la parole, niveau de communication, niveau d'intégration scolaire.

Ainsi, notre but ici sera d'aborder la contribution de l'implant cochléaire dans l'évolution de la perception, de la compréhension, de l'expression et de l'intelligibilité de l'enfant sourd.

Il va sans dire qu'il s'agit d'un « cliché » réalisé à un moment précis sur un groupe d'enfants en perpétuelle évolution.

Afin de pouvoir avoir une vue générale de l'évolution de l'enfant implanté, nous avons fait le choix d'étudier toute la population des enfants implantés au CHU de Nantes. Ceci représente un corpus de 93 enfants, du premier enfant implanté en 1996 jusqu'à ceux implantés avant le 1^{er} janvier 2011.

Nous avons pu réaliser cette étude grâce au support du dossier médical de chaque enfant comprenant les comptes-rendus ORL et opératoires, les différents examens médicaux et leurs résultats, les audiogrammes, les bilans orthophoniques et psychologiques et tout ce qui concerne le suivi post-implant.

Notre démarche s'est fondée sur les étapes suivantes :

- choix de l'échantillon de patients
- création d'une grille de recueil des informations retenues
- collecte des données
- examen des dossiers médicaux
- exploitation et mise en forme des résultats (tableaux, graphiques)
- synthèse et discussion des résultats

Une grille a donc été construite afin de pouvoir recueillir les informations nécessaires sur chaque patient. Parmi toutes les données collectées, les critères pris en compte pour établir cette grille ont été les suivants:

- Age
- Date de diagnostic de la surdité
- Degré de surdité
- Etiologie de la surdité
- Date d'implantation
- Age à l'implantation
- Côté(s) implanté(s)
- Réimplantation et causes
- Langage et voix
- Type de scolarité suivie, classe, métier
- Suivi orthophonique
- Modes de communication
- Environnement linguistique
- Scores au profil APCEI
- Audiogrammes
- Bilan orthophonique pré-implant
- Résultats aux bilans post-implant

A l'examen des dossiers, nous avons pu relever un certain nombre de données relatives à l'anamnèse et à l'histoire de la surdité de l'enfant, y compris son inscription dans l'histoire familiale, les éléments psychologiques... Ces données n'ont pas été systématisées, mais elles pourront se révéler utiles et précieuses dans les discussions des résultats.

Sur le versant langagier, nous avons récolté les données concernant : la voix, l'articulation, la parole, le langage sur les versants expression et compréhension, la perception tonale, la perception vocale, avec ou sans lecture labiale, le profil APCEI. Nous avons réalisé la cotation, pour chacun des enfants, sur les échelles SIR et CAP.

Parfois, il nous a malgré tout été impossible de recueillir toutes les données pour certains enfants. Les tableaux suivants ne contiendront donc pas forcément la totalité de la population afin de ne pas fausser les résultats. Il va de soi également que lors de cette étude, divers critères ont été étudiés mais que ceux-ci ne constituent absolument pas une liste exhaustive.

II- Présentation de la population :

1. Variables connues :

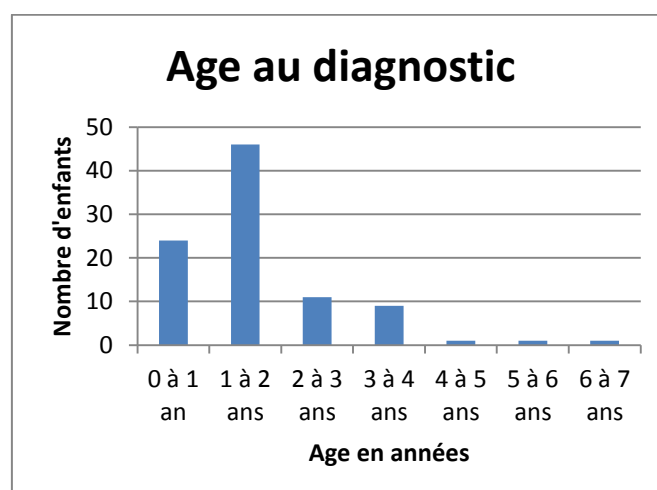
1.1 Age au diagnostic

A l'heure actuelle, la législation impose un examen de l'audition chez le nouveau-né, celui-ci étant le plus souvent effectué à la sortie de la maternité. Cependant, l'examen systématique est difficile à mettre en place car il demande du personnel formé et est d'un coût élevé. Néanmoins, lorsque cet examen est fait et que l'on n'observe aucune réaction aux stimuli, des examens complémentaires sont effectués.

Pour les enfants dits « à risque », c'est-à-dire dans le cas d'une grossesse ou d'une naissance difficile, ou lorsqu'il y a des antécédents de surdité, des tests objectifs sont faits de manière systématique. Malgré cela, même si les surdités « graves » (sévères, profondes, voire cophose) sont plus précocement dépistées, les surdités moyennes et légères et les surdités évolutives restent plus tardivement repérées, alors qu'elles entravent également le développement harmonieux de l'enfant.

Voici ce qu'il en est pour la population des enfants implantés au CHU de Nantes :

Age des enfants	0 à 1 an	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 4 ans	4 à 5 ans	5 à 6 ans	6 à 7 ans
Nombre d'enfants	24	46	11	9	1	1	1



Dans cette population, on s'aperçoit que la plus grande partie des enfants a été dépistée dans la tranche d'âge de un à deux ans et que près de 90% ont été dépistés avant l'âge de 3 ans. Il convient de préciser que ces enfants sont actuellement tous atteints d'une surdité sévère à profonde. Ainsi, malgré l'importance de la surdité, certains de ces enfants sont restés plus d'un an sans aucune information auditive, à une période essentielle de réception du langage. Or, plus le diagnostic est posé tardivement, plus cela a des conséquences sur le développement langagier ultérieur.

Il convient également de préciser que pour certains enfants, la surdité a été évolutive ou est survenue de manière brusque après une pathologie telle que la méningite par exemple. Dans ces cas-là, il est très important dépister la surdité le plus rapidement possible afin de pouvoir pallier la déficience auditive et d'éviter que le langage déjà en place ne se dégrade.

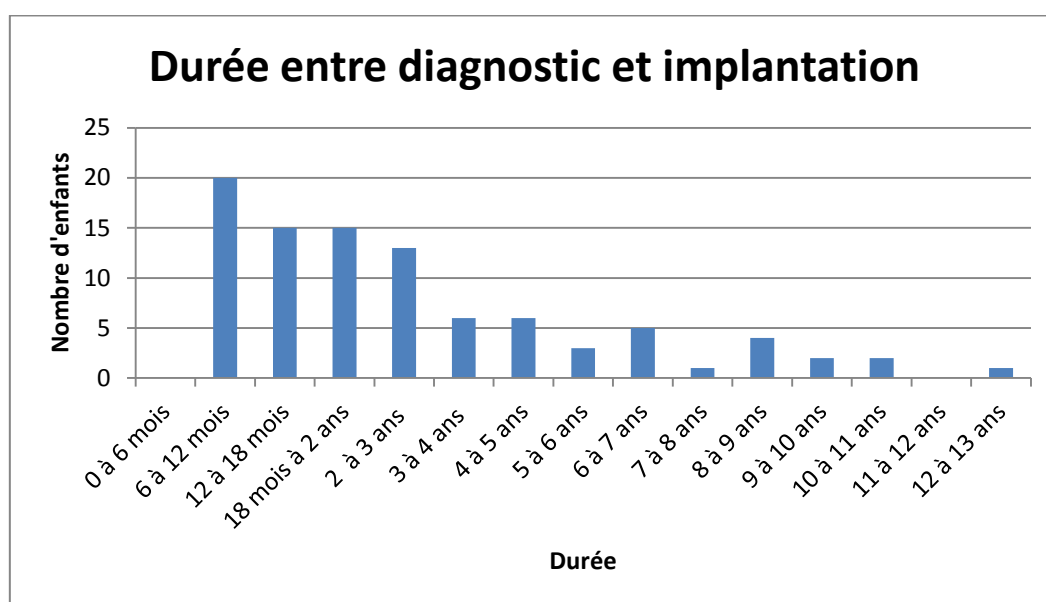
1.2 Durée entre diagnostic et implantation

Nous avons donc vu les enjeux d'un diagnostic précoce, mais aussi toute la difficulté qu'il comporte. Après le dépistage d'une surdité, de nombreuses démarches vont alors se présenter aux parents, entre autres l'appareillage. En effet, la période de déprivation sensorielle qu'occasionne la surdité devrait être la plus courte possible. Ainsi, même si l'appareillage ne rendra pas l'audition à l'enfant sourd, il lui permettra néanmoins de capter un minimum d'informations sonores, informations qui lui sont nécessaires pour l'acquisition du langage oral.

La durée entre l'appareillage et l'implant fait partie des critères dont on tient compte lors d'une décision d'implantation. En effet, il faut qu'il y ait une période d'essai des appareils dits « traditionnels » par l'enfant. Il faut savoir s'il peut en tirer profit avant de décider qu'un implant serait plus bénéfique pour lui. Actuellement, un délai de 6 mois semble devoir être respecté afin d'observer les réactions de l'enfant aux stimulations offertes par l'appareillage. Une exception est néanmoins faite lorsqu'il s'agit d'une méningite en raison d'une possible ossification de la cochlée qui empêcherait l'introduction du porte-électrodes dans celle-ci. Il faut savoir que lors des premières implantations cochléaires à Nantes, 2 ans d'appareillage minimum étaient nécessaires. Ce délai a diminué au fil des années permettant ainsi d'implanter les enfants beaucoup plus précocement en cas d'absence avérée de bénéfices apportés par la prothèse.

Durée entre diagnostic et implantation	0 à 6 mois	6 à 12 mois	12 à 18 mois	18 mois à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 4 ans	4 à 5 ans
Nombre d'enfants	0	20	15	15	13	6	6

5 à 6 ans	6 à 7 ans	7 à 8 ans	8 à 9 ans	9 à 10 ans	10 à 11 ans	11 à 12 ans	12 à 13 ans
3	5	1	4	2	2	0	1



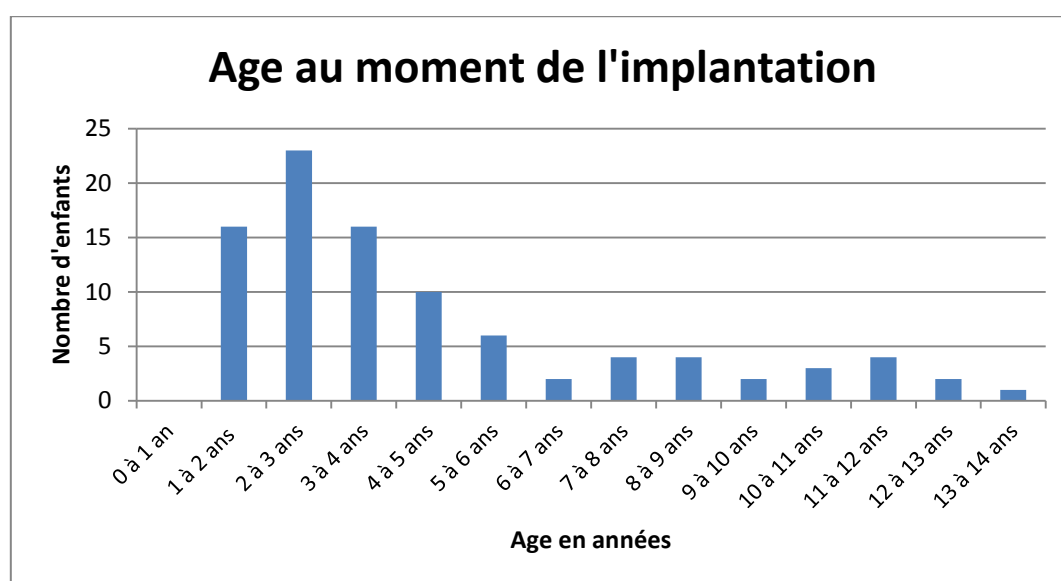
Pour ce critère, les résultats sont beaucoup plus hétérogènes. En effet, cette durée s'étale sur une longue période, ce qui laisse présager de la partie suivante, c'est-à-dire une assez grande diversité des âges d'implantation des enfants.

1.3 Age au moment de l'implantation

Dans les indications d'implantation, il n'est pas indiqué d'âge spécifique. Il est bien entendu conseillé d'agir le plus tôt possible. Toutefois, en ce qui concerne la précocité, les avis diffèrent encore entre les équipes et entre les pays.

Age au moment de l'implant	0 à 1 an	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 4 ans	4 à 5 ans	5 à 6 ans	6 à 7 ans
Nombre d'enfants	0	16	23	16	10	6	2

7 à 8 ans	8 à 9 ans	9 à 10 ans	10 à 11 ans	11 à 12 ans	12 à 13 ans	13 à 14 ans
4	4	2	3	4	2	1

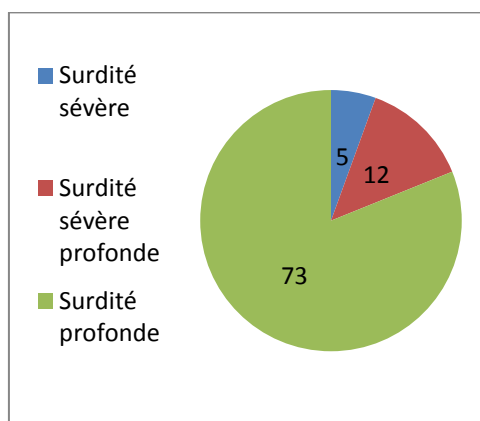


On peut donc constater qu'à ce niveau, il existe une certaine hétérogénéité. On peut toutefois observer un maximum d'enfants dans les tranches allant de 1 à 5 ans. Toutefois, les âges sont assez divers et vont jusqu'à l'adolescence. On s'aperçoit également qu'aucun enfant n'est implanté avant l'âge de 1 an. En effet, un dépistage et un diagnostic très précoces sont difficiles à mettre en place et comme nous l'avons déjà précisé précédemment un premier essai d'appareillage conventionnel doit toujours être tenté pendant une période d'au moins 6 mois avant de proposer l'implant cochléaire.

On constate également que l'implantation se fait de plus en plus précocement : en 2002, seuls 2 enfants avaient été implantés avant 2 ans, 8 avant 3 ans et 6 avant 4 ans.

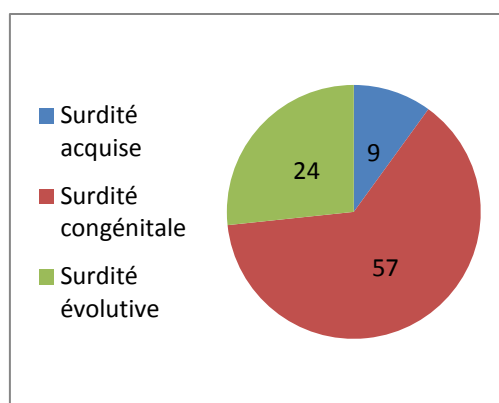
1.4 Classification audiométrique des surdités

Degré de surdité	Surdit�� s��v��re	Surdit�� s��v��re/profonde	Surdit�� profonde
Nombre d'enfants	5	12	73



1.5 Types de surdit  s

Types de surdit��s	Surdit�� acquise	Surdit�� cong��nitale	Surdit�� ��volutive
Nombre d'enfants	9	57	24



Les surdit  s cong  nitaires peuvent avoir de nombreuses causes. Dans la population concern  e par notre   tude, on retrouve, pour pr  s de la moiti   des cas, une   tiologie ind  termin  e car il n'y a aucun ant  c  dent familial, aucun syndrome associ   ou aucun syndrome encore diagnostiqu  . Cependant, dans les autres cas, la surdit   trouve sa cause dans des ant  c  dents familiaux de surdit  , une anomalie g  n  tique, des pathologies survenues au

cours de la grossesse (toxoplasmose, rubéole congénitale, cytomégalovirus,...), lors de la naissance (prématurité, hypoxie, malformations diverses, problèmes cardiaques,...). Il existe aussi deux cas de consanguinité des parents ayant généré une surdité chez leur enfant.

On constate que la notion d'évolutivité est retrouvée dans une large proportion. Pour plusieurs des enfants ou adolescents implantés, on retrouve ce problème de surdité évolutive. Il paraît alors légitime d'avoir recours à un implant. En effet, quand jusque là des prothèses traditionnelles étaient suffisantes, pourquoi penser à l'implant ? Mais lorsque l'évolution négative de la surdité fait que l'appareillage n'est plus suffisant, l'implant devient alors une solution à envisager, surtout lorsque l'enfant ou l'adolescent a déjà réussi à prendre des repères auditifs grâce à ses prothèses. D'où également la nécessité d'une surveillance régulière des courbes audiométriques même quand il s'agit d'une surdité profonde.

1.6 Surdités syndromiques

Syndrome	Usher	Mondini	Waardenburg	Wolfram	Turner	Muckle-Wells
Nombre d'enfants	10	2	3	1	1	1

Lorsque j'ai étudié les dossiers, j'ai été surprise du nombre de syndromes rencontrés dans cette population, notamment de syndromes de Usher. Il va de soi que pour certains enfants, le diagnostic n'a pas encore été posé et que le nombre d'enfants atteints de surdité syndromique est vraisemblablement plus important. Nous ne tiendrons compte ici que des enfants pour lequel le diagnostic a été confirmé.

Les enfants atteints d'un syndrome d'Usher naissent sourds et deviennent aveugles tôt ou tard. En effet, ce syndrome associe une surdité congénitale à une affection dégénérative de la rétine évoluant vers la cécité, selon les types I, II et III. L'atteinte de l'oreille interne, cause de surdité profonde, est aussi responsable de troubles de l'équilibre. C'est la première cause de cécité-surdité chez l'adulte. Le syndrome d'Usher touche environ 1 individu sur 25 000 (information trouvée sur le site du CRESAM) et est à l'origine de 3 à 6 % des surdités congénitales. Il existe plusieurs types de syndrome d'Usher qui sont classés en fonction du degré de la surdité, de l'existence ou non de troubles de l'équilibre et du moment de l'apparition de la gêne visuelle fonctionnelle.

L'implant dans ce cas de syndrome peut vraiment être d'un grand secours. En effet, on comprend l'importance de l'enjeu de l'implantation dans cette situation. Les apports de l'implant vont devenir primordiaux pour ces enfants car si la cécité survient, c'est grâce aux informations délivrées par cet implant qu'ils pourront se repérer.

Le syndrome de Mondini est une malformation de l'oreille interne qui consiste en une cochlée incomplète avec simplement un tour et demi de spire, dépourvue de lame spirale, formant une rampe tympano-vestibulaire commune.

Le syndrome de Waardenburg est une maladie génétique de transmission autosomique dominante associant une surdité avec des anomalies de la pigmentation de la peau, des cheveux et/ou de l'iris. Il est la cause la plus fréquente de surdité syndromique à transmission dominante. Plus de la moitié des personnes atteintes souffrent de surdité. Il s'agit d'une surdité de perception uni ou bilatérale, profonde.

Le syndrome de Wolfram est une affection neurodégénérative rare caractérisée par un diabète de type I, un diabète insipide, une surdité de perception bilatérale, une atrophie optique et des signes neurologiques.

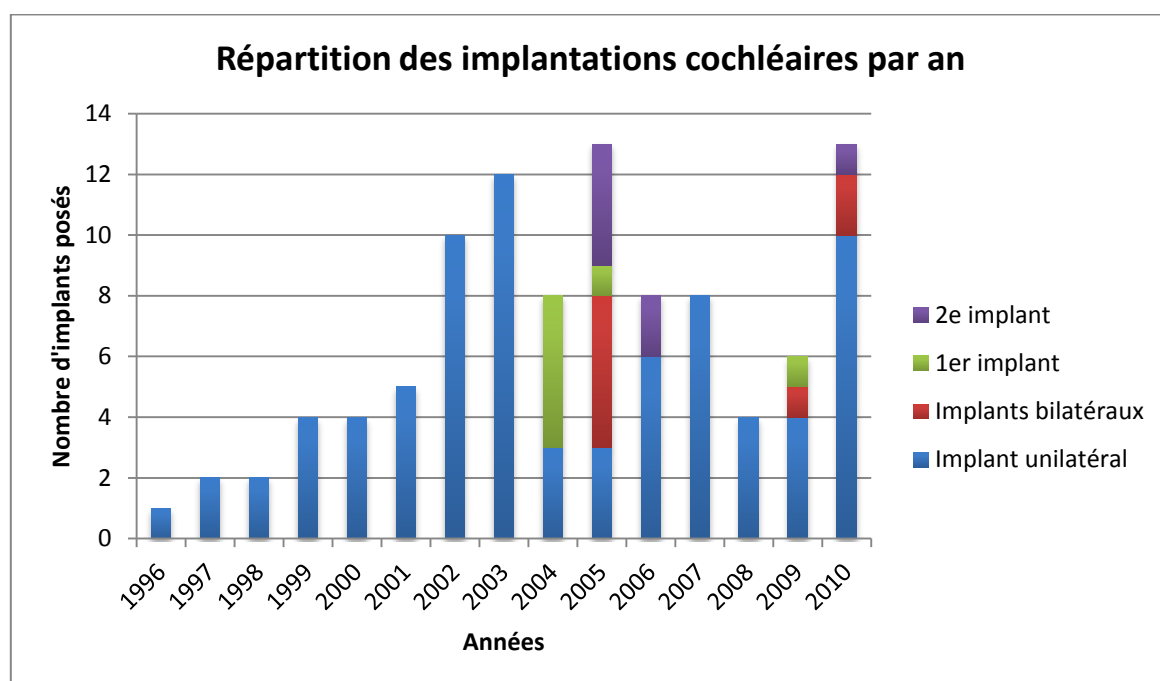
Le syndrome de Turner est une maladie chromosomique caractérisée par une monosomie partielle ou totale au niveau de la paire de chromosomes sexuels. Le syndrome se caractérise par une petite taille quasi constante, et par d'autres signes présents de manière variable chez les patients : présence d'un grand nombre de grains de beauté, lymphœdème des mains et des pieds à la naissance,... Certains problèmes cardiaques, rénaux ou auditifs peuvent aussi apparaître.

Le syndrome de Muckle-Wells est un syndrome d'urticaire fébrile avec arthrites et surdité nerveuse.

De nombreux enfants sont également atteints de malformations diverses, sans que leur pathologie ne soit étiquetée. Elles peuvent être physiques (pied bot, malformations faciales,...), organiques (cardiologiques, pulmonaires, rénales,...) ou encore métaboliques.

1.7 Implantation unilatérale, bilatérale en 1 ou 2 temps

Type d'implantation effectuée	Implantation unilatérale	Implantation bilatérale en un temps	Implantation bilatérale en 2 temps
Nombre d'enfants	78	8	7



Nous pouvons donc constater que 93 enfants ont été pris en charge pour une implantation cochléaire entre novembre 1996 et le 1^{er} janvier 2011. Pas moins de 108 implants ont été posés (sans compter les 11 cas de réimplantation) : 78 enfants ont eu un implant unilatéral, 7 ont bénéficié d'un implant puis d'un second dans un 2^{ème} temps et 8 enfants ont profité de la pose simultanée de deux implants.

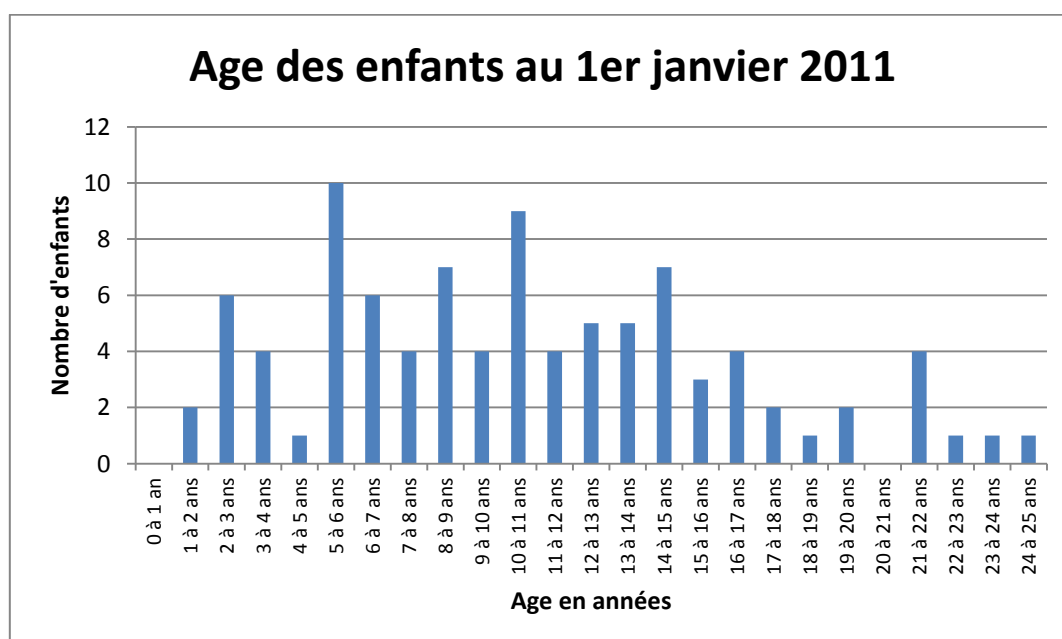
2. A l'heure actuelle : au 1^{er} janvier 2011

2.1 Age des enfants :

Age des enfants au 1 ^{er} janvier	0 à 1 an	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 4 ans	4 à 5 ans	5 à 6 ans	6 à 7 ans	7 à 8 ans
Nombre d'enfants	0	2	6	4	1	10	6	4

8 à 9 ans	9 à 10 ans	10 à 11 ans	11 à 12 ans	12 à 13 ans	13 à 14 ans	14 à 15 ans	15 à 16 ans	16 à 17 ans
7	4	9	4	5	5	7	3	4

17 à 18 ans	18 à 19 ans	19 à 20 ans	20 à 21 ans	21 à 22 ans	22 à 23 ans	23 à 24 ans	24 à 25 ans
2	1	2	0	4	1	1	1



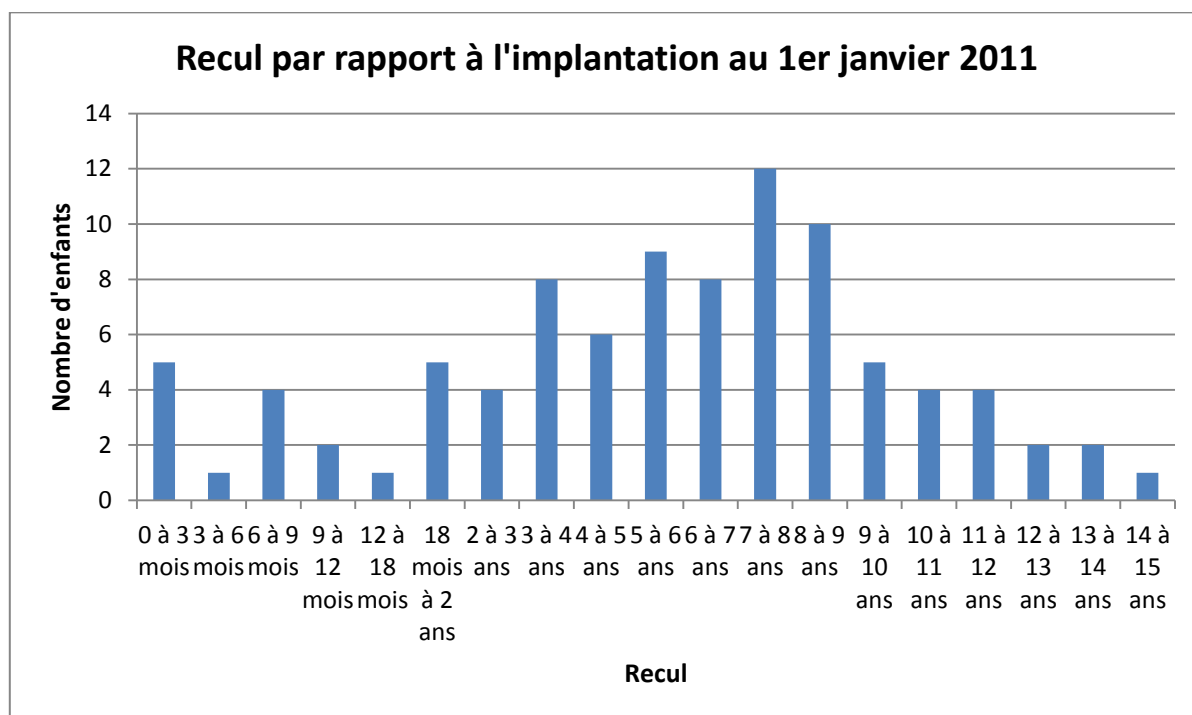
Ce graphique nous permet de réaliser que la population implantée au CHU de Nantes est très hétérogène puisque les âges s'étalent de 1 an et demi à plus de 24 ans actuellement. Toutefois, c'est également cela qui rend l'étude intéressante bien que beaucoup plus de paramètres entrent en jeu. Il semble évident qu'on ne peut avoir les mêmes attentes pour un

jeune adulte implanté depuis plus d'une dizaine d'années que pour jeune enfant tout juste implanté.

2.2 Recul par rapport à l'implant :

Recul par rapport à l'IC	0 à 3 mois	3 à 6 mois	6 à 9 mois	9 à 12 mois	12 à 18 mois	18 mois à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 4 ans	4 à 5 ans
Nombre d'enfants	5	1	4	2	1	5	4	8	6

5 à 6 ans	6 à 7 ans	7 à 8 ans	8 à 9 ans	9 à 10 ans	10 à 11 ans	11 à 12 ans	12 à 13 ans	13 à 14 ans	14 à 15 ans
9	8	12	10	5	4	4	2	2	1



Cette partie concernant le recul par rapport à l'implantation va me permettre de préciser certaines choses d'ordre pratique. Le profil de cette population est hétérogène compte-tenu de la date d'implantation, de l'âge d'implantation, de l'âge actuel,... C'est pourquoi le résultat de chaque point ne pourra tenir compte de tous les enfants. En effet, les enfants implantés en décembre 2010 n'ont vu leur réglage effectué qu'en janvier 2011. Leur premier bilan post-implant sera effectué au mieux un mois après. Pour tous les enfants

implantés depuis moins d'un an, il en va de même, car nous n'avons pas encore assez de recul sur leur évolution.

De plus, certains enfants sont encore très jeunes et la passation de bilan ne peut être que la même que pour un adolescent. Ainsi, les comptes-rendus de certaines épreuves ne concerneront que les plus grands.

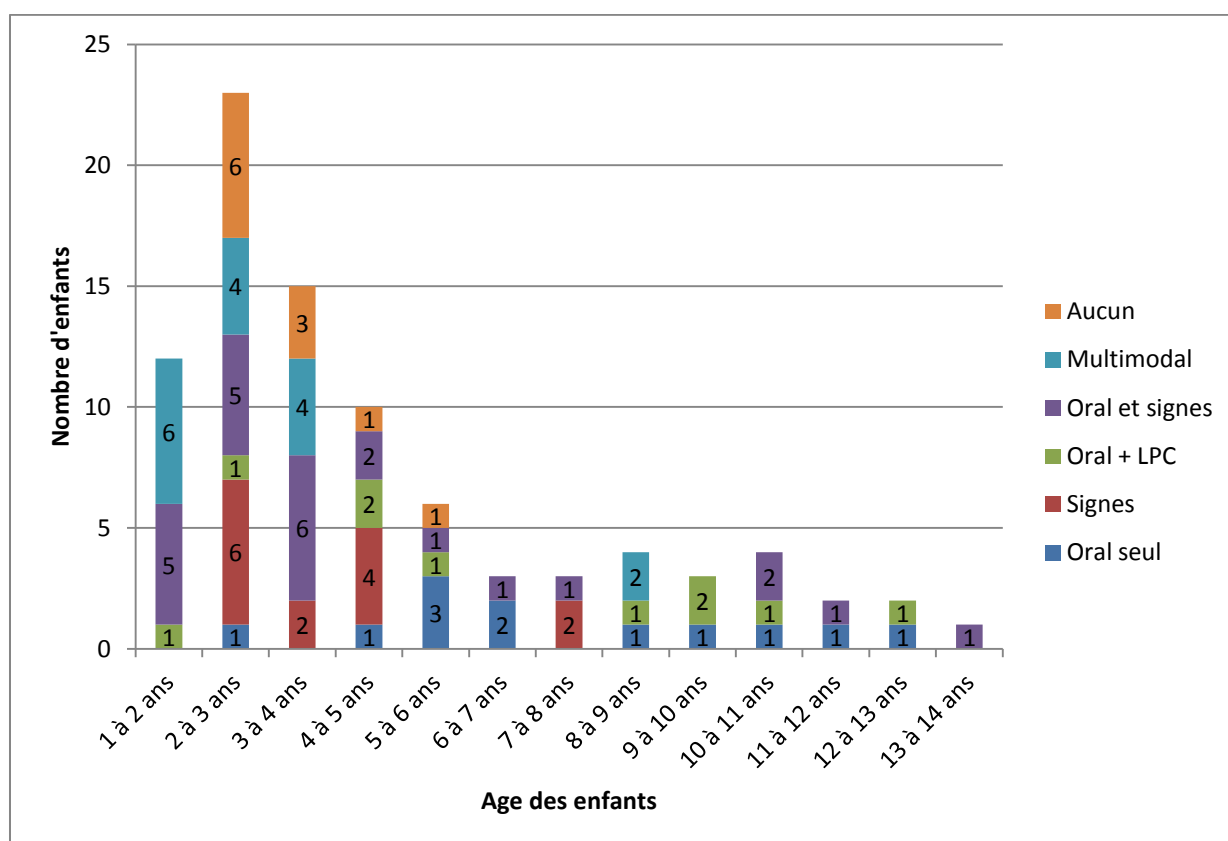
Enfin, certains enfants ont arrêté leur suivi au centre d'implantation de Nantes : leur dossier a pu être transféré dans une autre ville suite à un déménagement ou à une réimplantation dans un autre centre, ils ont pu décider simplement d'arrêter leur suivi ou encore de ne plus porter leur implant.

III- Résultats des bilans :

1. Evolution du mode de communication :

1.1 Mode(s) de communication au bilan pré-implant

Age en années	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 4 ans	4 à 5 ans	5 à 6 ans	6 à 7 ans	7 à 8 ans	8 à 9 ans	9 à 10 ans	10 à 11 ans	11 à 12 ans	12 à 13 ans	13 à 14 ans	Total
Oral seul		1		1	3	2		1	1	1	1	1		12
Signes		6	2	4			2							14
Oral + LPC	1	1		2	1			1	2	1		1		10
Oral et signes	5	5	6	2	1		1			2	1		1	24
Multimodal	6	4	4			1		2						17
Aucun		6	3	1	1									11



Nous pouvons constater qu'avant l'implantation divers modes de communication sont pratiqués par l'enfant, les familles et les professionnels entourant l'enfant.

Une première observation qui peut être faite, et qui semble logique, est que très peu d'enfants n'ont recours qu'à la modalité orale seule pour communiquer. En effet, étant donné que ces enfants ont été privés de stimulations auditives, la mise en place d'un langage oral et la réception de celui-ci reste ardue sans un appareillage performant. Il est bien sûr évident que l'apport de la lecture labiale est non négligeable dans ces cas-là.

Nous observons aussi que les enfants les plus jeunes n'ayant pas encore de langage construit, voire même aucun mode de communication, ne sont pas en dehors du protocole d'implantation. Dans les indications, il est précisé qu'il faut tenir compte du niveau de communication de l'enfant. Or, un enfant qui n'a pas de langage peut malgré tout être dans la communication et montrer qu'il cherche à entrer en relation avec les autres. Ce peut être en attirant l'attention de l'autre, en pointant du doigt, en criant ou en vocalisant, par des mimiques, des gestes ...

Plus de 3/4 des enfants ont recours à la modalité orale, qu'elle soit seule ou appuyée par une aide à la communication ou l'usage des signes.

Plus de la moitié des enfants ont recours aux signes pour comprendre et se faire comprendre.

Le LPC reste assez peu utilisé auprès des enfants très jeunes. Parfois, les parents n'ont pas eu le temps ou ne veulent pas apprendre cette technique, les enfants n'y ont donc pas été sensibilisés. Il se peut également que, n'ayant pas encore élaboré de langage oral, ces enfants n'ont pas encore la possibilité de s'appuyer sur le LPC pour préciser leur langage. C'est en effet dans la production du langage oral que le LPC trouve tout son intérêt. Parfois encore, l'attention au visage de l'interlocuteur lorsqu'il parle n'est pas encore possible pour l'enfant. A ce niveau de développement, les signes, qu'ils soient ou non associés à l'oral, et la communication multimodale restent donc les modes de communication préférentiellement utilisés par ces jeunes enfants.

Nous entendons ici par multimodal tout ce qui peut être associé à l'oral ou aux signes : les mimiques, les gestes naturels ou mimogestualité, le français complet signé codé (FCSC), le français signé (FS) et le LPC.

Nous pouvons constater également qu'un nombre important d'enfants n'avait encore aucun mode de communication mis en place au moment du bilan pré-implant. La production et la compréhension ne sont donc pas des évidences. Dans ce cas, il faudra donc tenter d'y remédier et apporter un mode de communication qui sera adapté à l'enfant et qui pourra convenir également à la famille. Car même si le choix de l'éducation de leur enfant leur revient, les parents doivent être informés sur toutes les possibilités qui s'offrent à eux.

1.2 Mode(s) de communication au dernier bilan

L'implantation cochléaire a pour objectif de faciliter l'accès des enfants sourds à une communication orale. L'amélioration de la perception auditive est constatée, mais les capacités d'appropriation de la langue orale, la vitesse de l'acquisition et le niveau de maîtrise de la langue orale atteint, sont très variables d'un enfant à l'autre.

Après l'implantation, l'input acoustique procuré par l'implant n'est pas suffisamment clair pour que l'enfant puisse discriminer auditivement toutes les unités pertinentes de la langue et se constituer spontanément une grille phonologique, comme le fait l'enfant entendant.

Il faut donc aider l'enfant à compenser l'imperfection du canal auditif et renforcer les informations par des moyens appropriés spécifiques, faire parvenir au cerveau certains éléments de la parole et du langage, notamment par la vue.

Les aides utilisées le plus tôt possible, même avant l'implantation, d'une façon spontanée dans la communication et non apprises à l'enfant, seront réduites au fur et à mesure des progrès de l'enfant.

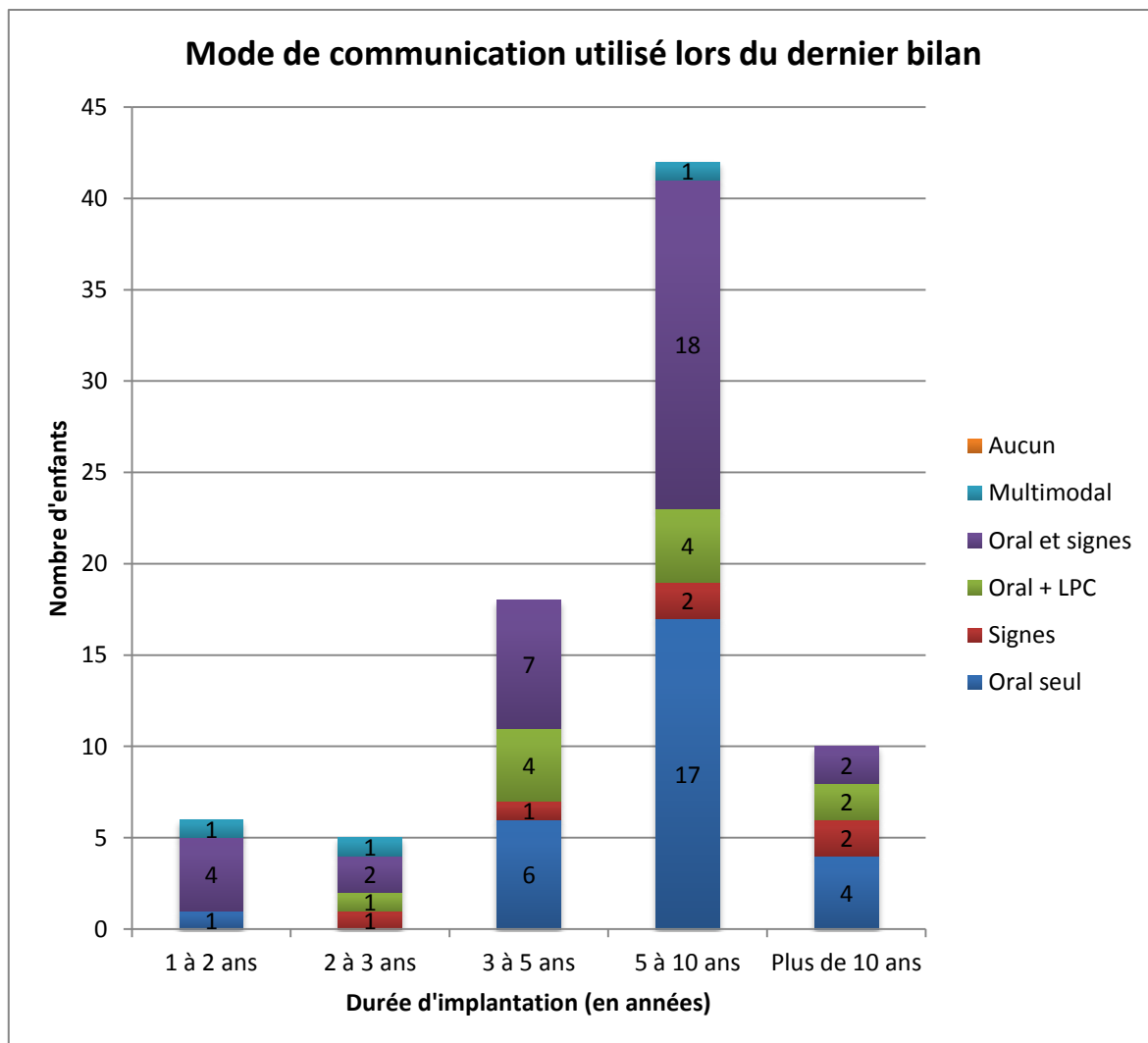
Les représentations phonologiques, lexicales et syntaxiques acquises visuellement peuvent ensuite être reconnues par la voie auditive même si l'input est imparfait.

Ce transfert d'une voie à l'autre sera d'autant plus aisé que les voies vibratoires et auditives auront été sollicitées très précocement en pré-implantation.

Mais il ne s'agit pas d'« exposer » l'enfant au langage oral même accompagné du LPC, du français signé, du français complet signé codé, pour qu'il s'approprie la parole et le langage. Ce ne sont que des outils qui facilitent la communication mais non suffisants pour établir un bon langage oral et accéder à un bon niveau de langue. Il est évident que pour que l'enfant implanté soit en mesure de développer un langage formel et structuré d'un point de vue grammatical, il doit bénéficier d'informations linguistiques complètes. Des stratégies pédagogiques particulières sont donc nécessaires pour que cette exposition auditive et visuelle ait une efficacité optimale. Il faut mettre en place également, chez le jeune enfant implanté, une éducation de la perception auditive, vibratoire, rythmique, précoce et systématique.

Concernant notre population, nous avons pu recueillir les données suivantes :

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 5 ans	De 5 à 10 ans	Plus de 10 ans	Total
Oral seul	1	0	6	17	4	28
Signes	0	1	1	2	2	6
Oral + LPC	0	1	4	4	2	11
Oral et signes	4	2	7	18	2	33
Multimodal	1	1	0	1	0	3
Aucun	0	0	0	0	0	0



Nous pouvons remarquer ici à quel point les modes de communication utilisés ont évolué depuis l'implantation.

La population d'enfants utilisant l'oral comme seule modalité de communication a plus que doublé, ce qui nous prouve la qualité de l'apport perceptif apporté par l'implant. En effet, si l'enfant peut communiquer en utilisant seulement le mode oral, c'est que le message perçu est suffisamment clair pour être interprété et qu'il dispose d'un feed-back correct de sa propre parole.

On constate que la communication uniquement signée a, à l'inverse, diminué de moitié. Ce qu'on remarque également, c'est que la population concernée n'est plus tout à fait la même. En pré-implant, la communication signée seule concernant plutôt les jeunes enfants de moins de 5 ans, qui n'avaient pu jusqu'alors développer de communication orale.

Actuellement, la tendance s'est plutôt inversée car on retrouve en majorité des adolescents ou de jeunes adultes ayant la langue des signes comme seul moyen de communication.

Le nombre d'enfants associant le LPC au langage oral n'a pas évolué, toutefois les personnes concernées ne sont plus forcément les mêmes non plus. De meilleures perception et discrimination de la parole ont permis à certains d'abandonner le LPC. Pour d'autres, au contraire, afin d'aider à effectuer cette discrimination au mieux, l'apport du LPC a été un soutien important au développement du langage oral.

Le mode de communication multimodal a extrêmement diminué. Il ne concerne plus que 3 enfants : deux se situant à moins de 3 ans post-implantation et un entre 5 et 10 ans post-implantation. Cela s'explique par le fait que, grâce à l'implant, l'enfant progresse plus rapidement dans la construction de son monde sonore et, très vite, n'a plus besoin d'autant d'aides, celles-ci peuvent alors être progressivement réduites voire supprimées.

40% des enfants de cette étude ont opté pour une communication associant langage oral et signes. On observe une progression par rapport aux chiffres obtenus lors du bilan pré-implant (29% en pré-implant).

75 enfants sur 81 utilisent la modalité orale, qu'elle soit ou non associée à du LPC ou aux signes, voire aux deux ensembles. Ce nombre est considérable et démontre bien que l'implant aide l'enfant à entrer dans le monde du langage oral.

On constate que plus aucun enfant ne dispose d'aucun mode de communication, alors qu'auparavant (en pré-implantation), 11 enfants étaient concernés.

2. Le profil APCEI :

Comme nous avons pu le voir dans la partie théorique, le profil APCEI est une méthode de visualisation efficace et rapide des capacités audiophonatoires d'un enfant sourd, qu'il soit appareillé (prothèse ou implant) ou pas.

C'est une "photographie" des compétences acquises à un moment donné. Par l'intermédiaire d'un nombre à 5 chiffres compris entre 0 et 5, il permet d'estimer si cet enfant est entré dans la communication orale ou pas.

C'est un profil servant aussi à visualiser l'évolution d'un enfant dans le temps.

L'utilisation d'un tableau récapitulatif aide-mémoire permet une cotation simple et rapide des 5 domaines. Les mots-clés utilisés permettent de retrouver rapidement la compétence à évaluer dans chacun des domaines. Ainsi, les correspondances entre les lettres et les chiffres peuvent être rapidement mémorisées par les utilisateurs de ce profil.

Profil APCEI	0	1	2	3	4	5
Acceptation port de l'appareil	Refus complet	Opposé Port sous Contrainte quelques heures	Port non contraint, intermittent , pas toute la journée	Port passif Accepté, peut s'en passer. Piles?	Port actif Réclame des piles, remet l'antenne	Besoin , le réclame, le porte toute la journée
Perception seuil quantitatif puis qualitatif : discrimination des sons	Vibratoire Cophose	a > 80 dB Bruits très forts	a = 80 - 60 dB Voix forte quelques bruits forts	a = 60 - 40dB Voix normale nombreux bruits	a = 40 - 20dB Voix faible nombreux bruits faibles	a = 40 - 20dB Perçoit >80% Logatomes ou mots proches
Compréhension discrimination des mots, sens du message	Aucune	A une conscience auditive (bruits / non bruits)	Repère la parole/ bruits , identifie quelques bruits familiers , connaît son prénom	Comprend des phrases simples, comprend > 80% des listes fermées	Identifie des phrases, comprend > 80 % des listes ouvertes téléphone avec ses proches	Comprend avec facilité le sens du langage , utilise le téléphone aisément
Expression orale utilisation de la voix, syntaxe	Mutique	Produit des sons dénués de sens , sans intention de communiquer	Mots isolés ou formules , utilise régulièrement la voix. Intention de communiquer	Association de plusieurs mots , phrases simples, mauvaise syntaxe	Bonne syntaxe pour des phrases simples et courtes ; oralise bien	Oralise avec facilité et fluidité ; conversations
Intelligibilité articulation	Mutique	Non intelligible	Ebauche de quelques rares mots intelligibles	Compris par les parents ou professionnels (à décoder)	Compris par les non professionnels	Articulation et fluidité excellentes

Lors de cette étude, nous avons donc établi les profils APCEI en pré-implant puis en post-implant lors du dernier bilan post-implant effectué. Certains profils n'ayant pas été dressés, nous avons donc dû les établir à l'aide des résultats obtenus lors des bilans.

Certains enfants ayant arrêté leur suivi ou celui-ci se déroulant actuellement ailleurs, nous avons pris en compte pour ces enfants-là, les résultats du dernier bilan réalisé au CHU de Nantes. Il va de soi que, pour ne pas fausser les résultats, dans le tableau classant les résultats de l'échelle par rapport à la durée d'implantation, nous placerons ces enfants dans la case correspondant non pas à leur durée d'implantation actuelle mais dans la case correspondant à la durée d'implantation lors du dernier bilan réalisé. Les enfants implantés depuis moins d'un

an ne seront pas pris en compte, le recul n'étant pas encore assez important pour pouvoir constater une évolution nette. La population évaluée comportera donc 81 enfants en pré-implant et également en post-implant. Nous procéderons de la même manière pour les cotations des échelles SIR et CAP.

2.1 Domaine A (Acceptation et port de l'appareil)

2.1.1 En pré-implant

Il a été assez difficile de coter certains enfants en ce qui concerne ce domaine. En effet, entre les niveaux 3, 4 et 5, la frontière est parfois mince. Prenons un exemple : un enfant porte ses prothèses toute la journée, on lui met le matin et il ne les enlève pas. Pour cet enfant, on pourra coter aussi bien 3, 4 ou 5 si l'on n'a pas de plus amples informations sur ses réactions : les porte-t-il de façon passive ? Réclame-t-il les prothèses si on ne lui met pas ? Il peut également accepter ses appareils mais ne pas réclamer le changement des piles lorsque celui-ci s'arrête de fonctionner et que la sensation auditive cesse.

Nous avons donc essayé de prendre en compte de ces divers éléments pour évaluer l'enfant sur ce domaine.

Score obtenu au bilan pré-implant	Nombre d'enfants
0	0
1	3
2	7
3	6
4	8
5	57

Nous pouvons observer ici qu'une forte proportion d'enfants porte son appareil toute la journée et ne pourrait s'en passer. Ceci est un point qui jouera en faveur de l'implantation cochléaire car cela signifie l'intérêt de l'enfant pour l'environnement sonore et également que, s'il parvient à tolérer ses prothèses toute la journée, le port de l'implant sera probablement lui aussi actif.

Certains enfants peuvent ne pas percevoir l'arrêt de la sensation auditive lorsque les piles ne fonctionnent plus, le gain prothétique étant nul ou bien n'étant pas suffisant pour que l'enfant puisse le percevoir.

D'autres enfants se rendront compte du fait qu'ils ne perçoivent plus mais ne seront pas en mesure de l'exprimer ou de faire le lien avec le fait que les piles soient à changer.

Dans d'autres cas encore, l'enfant pourra ne pas supporter le port des prothèses par inconfort ou car le gain est insuffisant.

Il est constaté également que dans cette population, aucun enfant ne porte jamais ses appareils et seuls trois ne les portent que sous la « contrainte », seulement quelques heures par jour.

2.1.2 Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué

Score obtenu au dernier bilan effectué	Nombre d'enfants
0	0
1	1
2	1
3	8
4	9
5	62

Dans ce tableau, nous pouvons remarquer que plus de 3/4 des enfants ne peuvent se passer de leur implant au quotidien.

Lors du dernier bilan effectué, il n'y avait pas d'enfant qui ne portait pas du tout son implant et seulement deux avaient des problèmes à tolérer le port plus de quelques heures par jour.

Note en fonction de la durée d'implantation:

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	De 3 à 5 ans	Entre 5 et 10 ans	Plus de 10 ans	Total
1	1	0	0	0	0	1
2	0	0	0	0	1	1
3	2	1	2	3	0	8
4	1	1	3	3	1	9
5	2	2	11	34	13	62

Nous avons fait le choix de prendre en compte le port de l'implant lors du dernier bilan post-implantation réalisé par l'enfant. Les résultats, à l'heure actuelle, sont quelque peu différents. En effet, comme précisé précédemment, certains enfants ne sont plus suivis au CHU de Nantes ou même parfois plus suivis du tout, ce qui fait que la cotation à ce profil a pu évoluer depuis. De plus, quelques enfants ont arrêté de porter leur implant depuis leur dernier bilan et sont toutefois comptés comme le portant encore dans ce tableau. Il en sera de même pour tous les domaines du profil APCEI, ainsi que pour les échelles SIR et CAP. Nous reviendrons toutefois sur ce point de l'abandon de l'implant un peu plus tard, afin de tenter d'en expliquer les raisons.

2.2 Domaine P (Perceptions auditives, seuil auditif et discrimination)

Ce domaine P va évaluer le seuil auditif de l'enfant, en s'appuyant essentiellement sur le niveau de la courbe audiométrique, l'enfant étant porteur de son aide auditive. Cette première donnée est donc d'ordre quantitatif. En cas d'absence d'audiogramme disponible (enfant trop timide ou opposant, pas d'audiogramme), une évaluation clinique peut être faite en se basant sur la perception de la voix.

Pour le critère le plus élevé, les réponses de l'enfant doivent témoigner d'une finesse dans la qualité du message perçu que ce soit par reconnaissance de logatomes ou par une excellente performance à des tests de reconnaissance de mots phonétiquement proches (ex : poule/boule/moule ; chapeau/château/chameau ; pain/bain/main...).

2.2.1 En pré-implant

Score obtenu au bilan pré-implant	Nombre d'enfants
0	15
1	23
2	29
3	14
4	0
5	0

Les résultats sur ce point sont assez hétérogènes.

On remarque toutefois qu'aucun enfant n'atteint les niveaux 4 et 5 dans ce domaine en pré-implant, ce qui semble assez logique. Si l'on considère que ces enfants sont atteints de surdité sévère ou profonde, même avec des prothèses auditives surpuissantes et un très bon gain prothétique, la perception ne peut être la même que celle d'un entendant ou d'une personne atteinte de surdité légère.

Un peu plus de la moitié des enfants d'enfants est capable de réagir à la voix normale (40 à 60 dB) ou à la voix forte (60 à 80 dB). Un peu plus d'un quart réagit seulement à des bruits d'intensité très élevée (plus de 80 dB).

15 enfants n'ont aucune perception auditive, c'est-à-dire qu'ils n'ont pas de gain prothétique ou alors seulement un gain minime. Toutefois, certains d'entre eux réagissent aux vibrations générées par l'onde sonore, ce qui témoigne qu'ils réalisent qu'il se passe quelque chose même s'ils ne le perçoivent pas auditivement. On peut quand même dire qu'ils ont une conscience auditive.

2.2.2 Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué

Score obtenu au dernier bilan effectué	Nombre d'enfants
0	0
1	2
2	3
3	20
4	31
5	25

Note en fonction de la durée d'implantation:

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	De 3 à 5 ans	Entre 5 et 10 ans	Plus de 10 ans	Total
1	1	0	0	1	0	2
2	1	0	1	1	0	3
3	3	1	4	9	3	20
4	1	3	4	18	5	31
5	0	0	6	12	7	25

Nous remarquons, grâce aux tableaux ci-dessus, que 70% des enfants parviennent à obtenir un excellent gain grâce à l'implant et ont donc des seuils en tonale compris entre 20 et 40 dB, ce qui les place en situation de surdité légère. Certains enfants perçoivent même des sons très faibles, pouvant aller jusqu'à 10 dB seulement sur certaines fréquences et ont pour ainsi dire une récupération auditive presque totale.

1/4 des enfants parvient avec l'implant à percevoir la voix normale (entre 40 et 60 dB), ce qui constitue un avantage non négligeable pour leur permettre un développement du langage oral satisfaisant. Ce gain permet également la perception et la discrimination de nombreux bruits.

Seulement 5 enfants sur les 81 étudiés ne réagissent qu'à des bruits d'intensité plus élevée. 3 perçoivent la parole forte et quelques bruits et 2 n'ont de réactions qu'à des bruits très intenses (supérieurs à 80 dB).

Contrairement à ce que nous avons pu observer lors des bilans pré-implantation, plus aucun enfant n'est en situation de cophose et ne peut réagir qu'aux stimulations vibratoires, alors qu'avant, nous en dénombrions tout de même quinze. Ceci démonte l'efficacité du système de l'implant dans la récupération d'une perception auditive, même dans les cas où celle-ci était inexistante auparavant.

2.3 Domaine C (Compréhension de l'oral, sens du message oral)

Ce domaine C va évaluer la compréhension du message auditif perçu auditivement par l'enfant, sans aucune aide visuelle (lecture labiale, LPC, signes...). Il s'agit de noter le sens que l'enfant donne aux messages auditifs qui lui parviennent.

Les listes fermées ont l'avantage de permettre une présélection des mots connus par l'enfant, pour être sûr de faire le test avec des mots de son vocabulaire.

Pour les listes ouvertes, la répétition de mots choisis au hasard par le clinicien peut être complétée, si l'enfant est à l'aise, par un moment de bavardage pour évaluer la bonne cohérence des réponses de l'enfant avec le sujet de la discussion. Pour les enfants très jeunes, il faut essayer de rester dans un lexique de mots simples pour qu'ils soient connus de l'enfant.

2.3.1 En pré-implant

Score obtenu au bilan pré-implant	Nombre d'enfants
0	10
1	27
2	37
3	6
4	1
5	0

Nous pouvons ici noter en premier lieu, qu'avant l'implantation, aucun enfant ne parvient à obtenir un niveau lui permettant d'interagir avec le monde qui l'entoure sans aucun

problème de compréhension. De même, la compréhension de plus de 80% des phrases est quasiment impossible. Seul un des enfants de cette étude y parvient. Cela peut s'expliquer par le fait que le gain prothétique n'est pas suffisant. Il ne permet pas, par l'audition seule, une discrimination du message suffisante, ce qui réduit par conséquent l'accès au sens et donc la compréhension.

Seulement 6 enfants parviennent à comprendre de petites phrases simples ou des mots en liste fermée.

Près de la moitié des enfants repèrent et parviennent à discriminer quand même la parole du bruit, certains peuvent même réagir à l'appel de leur prénom, identifier certains sons, accéder à des notions de rythme, de hauteur, d'intensité,...(le plus souvent par le biais de bruits d'animaux ou d'instruments de musique).

En ce qui concerne le reste de la population, peu réagissent aux bruits ou à la parole, ils ne font pas la différence entre les deux.

Certains parviennent à percevoir qu'il se passe quelque chose, même s'ils n'ont rien entendu du tout : on peut donc dire qu'ils ont une conscience auditive. Le fait d'orienter son regard vers le visage de la personne en train de parler ou le fait de réagir aux vibrations par exemple sont des signes objectifs de cette prise de conscience par l'enfant.

Pour 10 enfants, à l'inverse, aucun indice, même visuel, ne permet de démontrer qu'ils comprennent l'effet « auditif » pouvant être généré par certains actes.

2.3.2 Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué

Score obtenu au dernier bilan effectué	Nombre d'enfants
0	0
1	5
2	16
3	17
4	29
5	14

Note en fonction de la durée d'implantation:

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	De 3 à 5 ans	Entre 5 et 10 ans	Plus de 10 ans	Total
1	3	0	1	1	0	5
2	1	3	4	6	2	16
3	1	0	5	10	1	17
4	1	1	3	16	8	29
5	0	0	2	8	4	14

Après l'implantation, contrairement à ce que nous avons pu dire précédemment, personne ne se retrouve dans la situation où l'enfant n'a pas conscience du monde sonore qui l'entoure.

5 enfants commencent à développer une conscience auditive, 16 en sont déjà à discriminer la voix des bruits et à en reconnaître certains. Les durées d'implantation pour ces deux niveaux (1 et 2) sont assez hétérogènes.

Parmi les 60 enfants restants, tous ont accès en partie ou en totalité à la compréhension de la parole : 17 parviennent à comprendre de petites phrases simples ou de nombreux mots s'ils sont placés en contexte ; 29 saisissent des informations plus élaborées et n'ont pas forcément besoin du contexte pour accéder au sens du message, l'utilisation du téléphone devient alors possible ; les 14 derniers comprennent la parole avec une certaine aisance, l'accès au sens ne pose aucun problème. Ces niveaux correspondant aux notes 3, 4 et 5 sont rarement atteints avant au moins 3 ans post-implantation.

Un lien peut être établi entre la progression de la perception et celle de la compréhension car elles suivent des progressions similaires. Il semble en effet logique que si l'implant permet une amélioration du seuil auditif perçu, le message sera plus facilement détecté, discriminé puis identifié. La compréhension du langage oral sera donc vraisemblablement facilitée.

2.4 Domaine E (Expression orale spontanée : syntaxe, utilisation de la voix,...)

Ce domaine E va évaluer l'utilisation de la voix, l'expression orale spontanée, la façon dont l'enfant s'est accaparé la communication orale.

2.4.1 En pré-implant

Score obtenu au bilan pré-implant	Nombre d'enfants
0	4
1	26
2	28
3	15
4	7
5	1

On note ici qu'avant l'implantation, très peu d'enfants dépassent le stade du mot ou de la phrase simple. Seulement 8 enfants sont considérés comme ayant une bonne maîtrise de la syntaxe et comme oralisant convenablement. Un seul parvient à produire de la parole spontanée avec aisance et fluidité, ce qui rend possible une conversation libre. L'oral est son mode de communication privilégié. Pour les 7 autres, la production nécessite plus d'efforts, elle est rendue moins fluide et donc moins naturelle (l'enfant doute bien souvent de lui, de ses capacités).

15 enfants réussissent à associer plusieurs mots entre eux, toutefois les phrases restent très simples, les erreurs syntaxiques sont nombreuses (absence d'articles, de mots de liaisons, de pronoms,...).

28 enfants se trouvent dans la catégorie suivante : ils utilisent des mots mais ne font pas de phrases. La syntaxe est encore absente. Même si le mot est très mal articulé, il est chargé de sens et utilisé à bon escient. Ces enfants sont dans une communication intentionnelle.

Pour les 26 enfants suivants, on considère que ceux-ci produisent des sons, n'ayant pas de sens. Selon les critères de la grille, ces sons ne sont pas réalisés dans un but de

communication avec l'autre. Ce sont simplement des productions spontanées, « échappant » à l'enfant. L'expression orale de beaucoup d'enfants de cette étude en est à ce stade, toutefois nombre de ces enfants babillent avec pour intention réelle d'entrer en contact avec l'autre. Certes, ils n'en sont pas encore au stade du mot intelligible mais ils ne sont pas moins dénués d'intention de se faire comprendre. La cotation à ce critère correspondrait donc plutôt pour les enfants dans ce cas (au moins la moitié de ces 26 enfants) à une note de 1,5.

Enfin, il est important de noter que 4 des enfants de l'étude étaient mutiques au moment du bilan pré-implantation.

2.4.2 Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué

Score obtenu au dernier bilan effectué	Nombre d'enfants
0	0
1	9
2	12
3	21
4	20
5	19

Note en fonction de la durée d'implantation:

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	De 3 à 5 ans	Entre 5 et 10 ans	Plus de 10 ans	Total
1	4	1	1	2	1	9
2	0	2	4	5	1	12
3	1	1	5	12	2	21
4	0	0	3	11	6	20
5	1	0	2	11	5	19

On observe une progression globale et positive de l'ensemble de la population.

En post-implantation, et ce quelle qu'en soit la durée, il ressort que plus aucun enfant n'est mutique.

Le nombre d'enfants vocalisant sans intention de communiquer a globalement été divisé par 3 (on est passé de 26 enfants en pré-implant à 9 actuellement), cela concerne toutes les classes de durée d'implantation mais de façon variable : plus de la moitié des enfants concernés sont implantés depuis moins de 3 ans.

On constate quasiment la même diminution en ce qui concerne les enfants produisant juste des mots (coté 2 sur le profil) : ils sont passés de 28 à 12.

Tout cela signifie, bien évidemment, que les 3/4 de la population obtiennent une note supérieure ou égale à 3. La répartition est à peu près équivalente pour les 3 notes concernées (notes 3, 4 et 5), une vingtaine d'enfants par catégorie. Toutefois, en terme de durée d'implantation, on retrouve majoritairement dans ces trois niveaux des enfants implantés depuis plus de 5 ans. Ceux-ci ont donc eu le temps d'améliorer leur expression au fil des années grâce à l'implant mais grâce également au suivi et au soutien mis en place autour de l'enfant pour lui permettre de développer cette communication orale (rééducation orthophonique, scolarité, milieu familial,...).

2.5 Domaine I (Intelligibilité de la parole, articulation)

Ce domaine I va évaluer, comme dans le score de Nottingham (échelle SIR), l'intelligibilité de la parole, la qualité de la production vocale. Le score 0 a été rajouté, par rapport à l'échelle SIR, pour coter les enfants mutiques, qui refusent d'émettre un son, même sur incitation.

Le dernier niveau correspond à une excellente intelligibilité permettant une compréhension des productions de l'enfant par n'importe qui, avec facilité, que se soient des mots isolés ou des phrases plus ou moins bien construites.

2.5.1 En pré-implant

Score obtenu au bilan pré-implant	Nombre d'enfants
0	4
1	42
2	14
3	16
4	5
5	0

Il va de soi que si 4 enfants étaient mutiques lors du bilan pré-implant en terme d'expression (c'est-à-dire E0), le critère I pourra difficilement être coté. On retrouve donc ici pour le score de 0, les 4 mêmes enfants que pour le critère E.

Plus de la moitié des enfants étaient jusqu'alors totalement inintelligibles, ce qui est une proportion considérable.

Pour 14 d'entre eux, quelques mots seulement étaient reconnaissables. 16 autres étaient seulement compris par des professionnels ou la famille. 5 étaient facilement intelligibles par tous mais aucun enfant ne parvenait à atteindre le niveau 5 de profil, c'est-à-dire s'exprimer de manière naturelle avec une excellente articulation.

2.5.2 Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué

Score obtenu au dernier bilan effectué	Nombre d'enfants
0	0
1	6
2	18
3	22
4	23
5	12

Note en fonction de la durée d'implantation:

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 5 ans	Entre 5 et 10 ans	Plus de 10 ans	Total
1	2	1	1	2	0	6
2	1	2	4	11	2	18
3	1	1	7	9	4	22
4	1	0	1	16	5	23
5	0	0	2	6	4	12

Après implantation, on observe, comme pour le critère E, une progression globale de l'intelligibilité. Les résultats et la répartition par durée d'implantation entre les deux critères sont d'ailleurs assez similaires.

Plus aucun enfant n'est considéré comme mutique. 6 enfants sont encore inintelligibles et sont répartis entre les différentes catégories de durée d'implantation (sauf la catégorie plus de 10 ans).

La population des 75 enfants restants se décompose de la façon suivante :

- 18 enfants parviennent à se faire comprendre grâce à quelques mots,
- 22 enfants sont compris par des personnes ayant l'habitude de la parole des personnes sourdes (professionnels ou parents), en insistant sur le fait qu'une grande attention est nécessaire pour pouvoir comprendre le message,
- 23 enfants sont compris par la majorité des gens,
- 12 enfants ont atteint un niveau de langage oral leur permettant d'être compris par tous grâce à une articulation précise et une parole fluide.

Pour les notes de 2 à 4, presque toutes les durées d'implantation sont représentées, la majorité des enfants se situant quand même au-delà de 5 ans d'implantation, exactement comme pour le critère E. Pour la note de 5, nous retrouvons uniquement des enfants ayant plus de 3 ans de recul d'implant.

Comme précédemment pour les critères Pet C, un lien peut être établi ici entre les critères E et I. En effet, l'évolution de l'expression orale a un impact sur l'amélioration de l'intelligibilité, même si peut perdurer un décalage entre les deux.

3. L'échelle SIR :

L'intelligibilité est évaluée avec l'échelle de Nottingham (SIR) qui définit 5 niveaux comme nous l'avons vu précédemment dans la partie théorique.

Nous allons toutefois les rappeler brièvement ici :

- 1 : Pas intelligible - ébauche de mots
- 2 : Quelques mots intelligibles en contexte
- 3 : Intelligible pour un auditeur attentif à la LL
- 4 : Intelligible pour un auditeur averti de la surdité
- 5 : Intelligible pour tous

L'intelligibilité dépend de différents paramètres concernant la qualité de la voix, de la production phonémique et de la prosodie.

Plusieurs facteurs conditionnent l'évolution de l'intelligibilité :

- L'âge d'implantation
- L'audition résiduelle en pré implant
- Les résultats perceptifs avec implant
- La prise en charge orthophonique
- La motivation des sujets.

Au CHU de Nantes, cette échelle ainsi que l'échelle CAP n'ont pas encore été mises en place. Afin de pouvoir coter chaque enfant, nous nous sommes donc basés sur les résultats obtenus lors du bilan pré-implant et lors dernier bilan post-implant effectué par chacun des enfants concernés par l'étude.

3.1 En pré-implant

Score obtenu au bilan pré-implant	Nombre d'enfants
1	46
2	14
3	16
4	5
5	0

Nous pouvons ici faire les mêmes constats que pour le critère I du profil APCEI (mis à part l'absence de la cotation 0), c'est pourquoi nous ne nous étendrons pas trop sur l'analyse des données.

On remarque que plus de la moitié des enfants, en pré-implant, atteint simplement le niveau 1 de l'échelle SIR, c'est-à-dire ne sont pas intelligibles. Cela ne signifie pas du tout que ces enfants ne vocalisent pas ou n'ont pas une intention de communiquer, bien au contraire.

Une trentaine d'enfants est intelligible soit partiellement (quelques mots sont compris en fonction du contexte), soit grâce à l'aide la lecture labiale.

Seulement 5 sont compréhensibles par des personnes habituées à communiquer avec des personnes sourdes et par l'entourage. Ce sont des enfants généralement plus âgés, ayant bénéficié du LPC ou de la lecture labiale pour se construire des repères articulatoires ou bien étant devenus sourds profonds après avoir commencé à parler (cas des surdités évolutives ou des surdités acquises).

On constate également qu'aucun enfant n'est parfaitement intelligible pour l'ensemble de la population, même dans les cas de surdités acquises. En effet, la déprivation sensorielle entraîne une altération de la parole de l'enfant qui, n'ayant plus de feed-back auditif, perd certains de ses repères en terme de production vocale (placement articulatoire, intensité, ...).

3.2 Résultats obtenus lors du dernier bilan post-implant effectué

Score obtenu au dernier bilan effectué	Nombre d'enfants
1	5
2	13
3	16
4	28
5	19

Note en fonction de la durée d'implantation:

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 5 ans	Entre 5 et 10 ans	Plus de 10 ans	Total
1	1	1	2	1	0	5
2	3	2	6	1	1	13
3	0	0	4	10	2	16
4	2	1	3	18	4	28
5	0	0	2	9	8	19

Les résultats sont très différents en post-implantation et nous pouvons observer une très nette progression de l'ensemble des enfants. Nous constatons que plus de la moitié des enfants implantés, quel que soit la durée de leur implantation, atteint au moins le niveau 4.

Cette grille étant un peu moins stricte que celle du profil APCEI, plus d'enfants atteignent le niveau 5. En effet, l'articulation et la fluidité n'entrent pas en ligne de compte dans les mêmes proportions ici. A partir du moment où l'enfant est compris de tous, la note maximale peut lui être attribuée.

Cette « souplesse » permet d'expliquer les quelques variations de nombres dans chaque catégorie entre cette grille et le domaine I de l'APCEI. La vue d'ensemble reste cependant assez similaire.

On constate donc que se faire comprendre devient possible pour des sourds profonds grâce à l'implant. C'est un facteur important pour l'autonomie sociale et pour favoriser une intégration réussie. L'intelligibilité est liée au port de l'implant, aux résultats perceptifs et à la prosodie.

4. L'échelle CAP :

Pour l'analyse des résultats obtenus grâce à cette échelle, nous allons procéder comme pour la précédente. Nous prendrons en compte toujours les 81 enfants précédents, en nous basant sur les résultats obtenus lors du bilan pré-implant et lors du dernier bilan post-implant réalisé.

Rappelons tout d'abord que ses scores au CAP sont les suivants: de 0 s'il n'y aucune réaction à l'environnement sonore, de 1 s'il existe une réaction à l'environnement sonore, de 2 si l'enfant répond à la voix, de 3 s'il reconnaît des sons environnementaux, de 4 s'il comprend quelques mots sans l'aide de la lecture labiale, de 5 s'il comprend des phrases usuelles sans l'aide de la lecture labiale, de 6 s'il comprend une conversation sans l'aide de la lecture labiale avec un locuteur familier et de 7 s'il peut utiliser le téléphone avec un locuteur familier.

Cette échelle peut s'apparenter au domaine P du profil APCEI, toutefois, celle-ci comporte plus d'échelons et les répartit de manière un peu différente.

4.1 En pré-implant

Score obtenu au bilan pré-implant	Nombre d'enfants
0	15
1	23
2	6
3	14
4	22
5	1
6	0
7	0

Près de 3/4 des enfants (58 enfants sur 81), en pré-implant, n'ont pas accès à la perception de la parole sur un mode auditif seul. Certains accèdent à l'identification de quelques bruits (cela concerne 14 enfants), 6 repèrent la parole mais ne savent pas interpréter le contenu du message.

Pour 23 enfants, nous obtenons simplement une réaction lors de la présentation de bruit : il y a prise de conscience auditive, le son est détecté mais l'enfant ne peut l'analyser et l'interpréter pour lui donner un sens.

12 autres enfants ne montrent aucune réaction lorsqu'un bruit quel qu'il soit et quelle que soit son intensité, leur parvient.

Ces 35 enfants sont les mêmes que ceux classés dans le domaine P de l'APCEI aux notes de 0 et 1. La répartition des notes pour les niveaux supérieurs est un peu différente.

Le 1/4 restant, composé de 23 enfants, parvient à comprendre quelques mots sans l'aide de la lecture labiale et seulement un de ces enfants peut comprendre de petites phrases courantes par le mode auditif pur.

L'accès aux phrases plus complexes, au discours spontané et à l'usage du téléphone est pour l'ensemble de la population encore impossible.

4.2 Résultats obtenus lors dernier bilan post-implant effectué

Score obtenu au dernier bilan effectué	Nombre d'enfants
1	2
2	4
3	9
4	23
5	23
6	7
7	13

Répartition par durée d'implantation :

Durée d'implantation	1 à 2 ans	2 à 3 ans	3 à 5 ans	Entre 5 et 10 ans	Plus de 10 ans	Total
1	1	0	1	0	0	2
2	0	0	2	2	0	4
3	3	2	2	1	1	9
4	1	1	8	10	3	23
5	1	1	4	14	3	23
6	0	0	1	2	4	7
7	0	0	1	8	4	13

On peut observer que plus de la moitié des enfants se situe entre le niveau 4 et le niveau 5 de cette échelle et que plus de 80% des enfants dépassent le niveau 4, quelle que soit leur durée d'implantation. Ces enfants parviennent donc à percevoir la parole sur un mode auditif seul soit en partie, soit en totalité pour certains. 13 d'entre eux ont même la possibilité de converser par téléphone assez aisément, sans problèmes de compréhension ou d'interprétation.

Les niveaux 6 et 7 concernent majoritairement les enfants implantés depuis plus de 5 ans. Aucun enfant implanté depuis moins de 3 ans n'y a cependant accès.

Les niveaux 4 et 5 ont une répartition plus hétérogène : ils comportent toutes les durée d'implantation, même si la majorité des enfants concernés se situe à plus de 3 ans post-implantation.

Les niveaux 1, 2 et 3 représentent une partie moindre de la population répartie en majorité sur les durées d'implantation inférieure à 5 ans. Une progression est encore fortement envisageable. Le niveau 0, quant à lui, ne comporte plus personne : chez tous ces enfants, une conscience auditive existe.

5. Audiométrie :

5.1 **Audiométrie tonale**

En ce qui concerne, l'audiométrie tonale et pré et en post-implantation, nous nous référerons au domaine P du profil APCEI. Les remarques seront les mêmes.

On constate un gain chez tous les enfants en post-implantation en comparaison à la situation antérieure, le seuil moyen se situe aux environs de 40 dB.

Ce seuil atteint au minimum les 10 dB dans quelques cas, ce qui restitue à ces enfants une audition quasiment normale.

5.2 **Audiométrie vocale**

5.2.1 En pré-implant :

Dans certains cas, en pré-implantation, la vocale a été difficile à obtenir voire impossible.

Cela est bien entendu en lien avec la perception obtenue en tonale : il semble évident qu'un enfant qui présente une surdité sévère ou une cophose et n'ayant pas ou peu de gain prothétique ne pourra percevoir la voix même à une intensité très forte.

Certains ont réagi à la stimulation sonore car l'apport des prothèses leur a permis de distinguer le message, sans pour autant le comprendre (une réaction a toutefois été notée). En moyenne, cette réaction se produit aux alentours de 80 dB.

Quelques-uns ont pu réaliser les épreuves de l'audiométrie vocale sans obtenir des scores très élevés, même en désignation. On ne dépasse pas le 30% d'intelligibilité et bien souvent à des intensités assez élevées (autour de 75-80 dB).

5.2.2 En post-implantation :

Pour commenter ce point, nous pourrions également nous appuyer sur les remarques faites précédemment pour le domaine C du profil APCEI, ainsi que sur l'échelle CAP.

On constate une nette évolution en post-implantation. Tous les enfants obtiennent actuellement des réactions à la voix.

Les enfants encore très jeunes ne peuvent toutefois pas toujours réaliser l'épreuve de désignation ou de répétition, on se base alors pour le moment sur les réactions observées à l'écoute de la voix. Ils réagissent en moyenne autour de 50 dB.

Nous pouvons nous appuyer sur les cas de 65 enfants, tous âges et toutes durées d'implantation confondus, pour faire un petit tour d'horizon des résultats obtenus en audiométrie vocale récemment.

Seuil d'intelligibilité	30-35 dB	40-45 dB	50-55 dB	60-65 dB	70-75 dB	80-85 dB	Total
0%							0
10%			1				1
20%				3			3
30%					3		3
40%			1		3		4
50%							0
60%					1		1
70%				3			3
80%			1	3		1	5
90%				2	2		4
100%	1	3	19	11	6	1	41

Les intensités relevées s'étalent de 35 dB à 80 dB, avec une densité plus importante d'enfants sur les plages allant de 50 à 70 dB.

Le pourcentage d'intelligibilité se répartit, quant à lui, de 10% à 100%, avec un nombre important d'enfants entre 70 et 100%.

Nous pouvons observer que 41 enfants sur 65 parviennent à obtenir un score de 100% en intelligibilité, ce qui est considérable. La plupart d'entre eux réalisent cette épreuve par désignation d'images, néanmoins 6 d'entre eux passent cette épreuve en répétition. On peut voir qu'ils se répartissent majoritairement entre 50 et 65 dB, ce qui correspond à l'intensité de la voix normale.

13 enfants obtiennent un score compris entre 70 et 90%, dans des plages d'intensité comprises entre 50 et 85 dB.

Une dizaine d'enfants, quant à eux, ne dépassent pas encore les 40% d'intelligibilité. Il faut cependant préciser que deux d'entre, se trouvent en situation de répétition, ce qui rend la tâche plus ardue.

En effet, quand la passation de l'audiométrie vocale se fait par répétition, le mot doit être correctement articulé après avoir été entendu pour que l'examineur puisse juger de la bonne perception. De plus, l'enfant ne dispose plus du support présent en désignation (ce qui réduisait le champ des possibles et permettant parfois d'user de la suppléance mentale pour comprendre le mot entendu). Il ne peut se référer qu'à son audition pour reconnaître le mot entendu.

6. Voix et langage :

En ce qui concerne les appréciations sur la voix et le langage, il est très difficile de parvenir à réunir des données objectives. N'ayant pas pu rencontrer tous les enfants, il est dur de se faire une représentation de leur voix ou de leur niveau de langage. Nous avons dû nous référer aux informations contenues dans le dossier médical. Toutefois, ces données sont assez subjectives car observées à un moment T par un examinateur X. A un autre moment ou avec quelqu'un d'autre, les résultats auraient pu varier ou être interprétés différemment...

Parfois, nous n'avons pas encore assez de recul pour voir l'évolution de la voix ou du langage. C'est pourquoi ces deux critères ne feront pas l'objet d'une analyse statistique. Nous tenterons plutôt de faire ressortir les éléments les plus prégnants.

6.1 La voix

Quand l'enfant ne produit pas encore de mots ou de phrases, il est tout à fait possible de prendre en compte la qualité de son babillage, de ses vocalisations ou de son jargon. On observe la mélodie, le rythme, le débit, les intonations et la qualité de la voix sans tenir compte des paramètres d'intelligibilité qui entrent en jeu dans l'évaluation vocale d'un enfant qui produit au moins des mots.

Dans certains cas, l'enfant parlait déjà avant la pose de l'implant, ce qui fait qu'il avait déjà pris des habitudes vocales qui, si elles étaient mauvaises, sont alors plus difficiles à corriger par la suite malgré un meilleur feed-back auditif de sa parole.

Globalement, il est possible d'observer une amélioration de la qualité de la voix après implantation. Elle est en général moins nasonnée, plus mélodieuse, plus modulée. On observe moins de confusions phonétiques, de déformations phonémiques, l'articulation aussi se fait plus précise, l'intensité, le rythme et le débit s'améliore.

Sont rapportées toutefois quelques observations de voix gutturale, de voix avec très peu d'intensité, une parole sous-articulée ou parfois à l'inverse, sur-articulée.

6.2 Le langage

L'implant cochléaire a un impact important sur les capacités de l'enfant à imiter et produire spontanément. Dans l'ensemble, on constate une bonne perception auditive phonétique pour les voyelles mais il persiste le plus souvent des confusions entre certaines consonnes.

Les enfants sourds, notamment pré-linguaux, ont beaucoup de difficultés à utiliser leur capacité phonologique, car ils ont des représentations phonologiques imprécises (basées sur la lecture labiale). L'implant, grâce à l'apport auditif, permet de les aider à développer cette représentation phonologique mais un décalage de compétence avec les enfants entendants persiste et se comble avec le temps. Cependant ce développement est particulièrement sensible à certains facteurs tels que l'utilisation du LPC (Langage Parlé Complété), l'âge et la durée d'implantation et les stimulations familiales,...

Les résultats portant sur le vocabulaire montrent une progression régulière avec la durée d'implantation. L'implant permet d'importants progrès dans le développement du lexique.

L'acquisition de la morphosyntaxe est corrélée avec l'acquisition du lexique : la plupart des enfants qui ont un retard syntaxique ont un retard de lexique.

En production, l'implant entraîne un développement important de la syntaxe, assez rapidement après l'implantation. L'intelligibilité de la morphosyntaxe peut être cependant ralentie par les difficultés de réalisation articulatoire.

Cependant, les enfants implantés développent souvent des connaissances lexicales et morphosyntaxiques incomplètes et des procédures de traitement qui s'automatisent difficilement. Le retard des enfants implantés porte davantage sur la production de la morphologie grammaticale que sur la production de la morphologie lexicale. Les informations de sens portées par le nom, le verbe, les adjectifs et certains adverbes sont utilisées plus tôt que les informations de relations portées par les déterminants, les prépositions, les pronoms et les conjonctions.

Au niveau pragmatique, on remarque parfois lors de la conversation un manque d'informativité de la part de l'enfant, une hypospontanéité, un discours réduit manquant de spontanéité,...

7. Résultats aux autres bilans :

Pour évaluer les différents domaines précédents, nous nous sommes principalement basé sur des tests tels que le TEPPP et le TERMO. En effet, ils nous ont été très utiles afin de pouvoir coter les différentes échelles (APCEI, SIR et CAP), de pouvoir dégager des éléments significatifs au niveau de la parole et du langage.

Il faut bien entendu noter que ces grilles et ces tests ne sont pas les seuls que l'enfant implanté est susceptible de passer. Suivant son âge et son évolution, il pourra être intéressant de lui proposer d'autres évaluations. En effet, au CHU de Nantes, à partir d'un certain âge (au moment de l'adolescence) ou avant s'ils ont un niveau assez bon, les enfants sont alors évalués par les orthophonistes du service de phoniatrie sur d'autres tests. Ce peut être des tests

non étalonnés pour les enfants sourds afin de comparer le développement de l'enfant à celui d'un enfant entendant du même âge ou bien alors des tests destinés aux personnes implantés.

Il me paraît important d'aborder, dans ce travail, le protocole d'évaluation francophone des implantés cochléaires. Ce test, coté sur 1000 points est une véritable référence car il mesure les possibilités de communication du patient dans la vie de tous les jours. La cotation est effectuée grâce à une échelle logarithmique comprise entre 0 (surdité profonde dépourvue de toute lecture labiale) et 1 000 (communication normale). Cet index possède 3 chiffres qui catégorisent trois groupes de performances : le premier (celui des centaines) évalue l'intelligibilité en listes ouvertes, le deuxième chiffre (celui des dizaines) évalue l'intelligibilité en listes fermées, le troisième chiffre (celui des unités) évalue la fonction d'alerte sonore, la reconnaissance des bruits et de la prosodie, l'amélioration du contrôle vocal et de lecture labiale.

Dans un premier temps, ce test a plutôt été proposé aux adultes devenus-sourds puis son utilisation s'est élargie et certains enfants sourds implantés ont pu passer ce test. Dans notre population, ils sont une quinzaine. Ceux-ci sont tous implantés depuis plus de 5 ans et en grande majorité depuis plus de 10 ans (cela concerne 9 enfants), ils ont actuellement entre 11 et 21 ans.

Les scores obtenus à ce test sont pour la plupart très bons : 12 des 14 enfants recensés dépassent la note de 900 sur 1000 et 10 d'entre eux dépassent même 980. Certains frôlent la perfection à ce test en atteignant les notes de 998 et 999 sur 1000. Les 2 autres enfants ont, eux, des résultats plus mitigés : l'une obtient 151 sur 1000 et l'autre a des résultats fluctuants au fil des bilans et ne peut réaliser le test entièrement. On a pu voir leurs résultats à ce test diminuer progressivement au cours du temps. Ceci peut s'expliquer par le fait que ces deux jeunes filles ne portent actuellement leur implant que de façon irrégulière : l'une le porte uniquement pour aller en cours et l'autre seulement pour conduire. Plus elles ont réduit leur durée de port d'implant, plus le score à ce bilan a chuté (certains items sont même devenus impossibles). On remarque donc que si l'oreille n'est pas entraînée régulièrement à entendre et à discriminer des sons, elle est de moins en moins efficace pour le faire par la suite.

IV- Quand tout ne se passe pas comme prévu...

1. Difficultés d'acceptation de l'implant :

Certains enfants ont mis plus ou moins de temps à accepter leur implant. Dans la majorité des cas, après quelques mois d'habituatation, l'enfant finit par tolérer ce nouvel appareillage et cette nouvelle perception de l'environnement sonore.

Le plus souvent, ces difficultés se traduisent par un rejet de l'appareil, des pleurs lorsqu'on allume le processeur, des réactions physiologiques (vomissements par exemple)... Cela peut en effet générer beaucoup d'angoisse chez l'enfant. Pendant quelques semaines (le temps nécessaire avant d'activer l'implant), l'enfant a été privé de l'audition, du moins du côté implanté. Au moment où l'implant est mis en route, tout un tas de nouvelles informations lui parviennent et viennent chambouler les repères établis auparavant. Il faut s'habituer à une « nouvelle façon d'entendre ». Un suivi psychologique est alors fortement recommandé pour passer ce cap difficile, à la fois pour l'enfant et pour les parents.

Cela nous montre que malgré un bilan pré-implant complet, on ne peut pas toujours prévoir quelles seront les réactions d'un enfant face à l'implant. Il s'agit pour eux d'un grand chamboulement psychologique, le peu de repères acoustiques qu'ils avaient est modifié puisque ce qu'ils entendent grâce à l'implant ne ressemble en rien à ce qu'ils entendaient avant. De plus, en attendant la cicatrisation et le premier réglage, ils ont toute une période durant laquelle aucune information auditive ne leur est délivrée par la ou les oreille(s) implantée(s), et malgré un maintien de la prothèse controlatérale, cela est source de bouleversements. Sans parler de la période d'hospitalisation et de l'opération qui peut être vécue comme traumatisante pour certains enfants.

Tout ceci n'est pas anodin au point de vue psychologique et peut expliquer certaines réactions observées chez ces enfants.

2. Réimplantation et causes :

Dans la population concernée par cette étude, on dénombre 11 cas de réimplantation. 9 ont été réalisées par le centre d'implantation de Nantes et 2 ont été faites sur Paris.

Les causes d'une explantation-réimplantation sont très variables : le problème peut venir de l'implant lui-même, d'une cause extérieure ou bien encore du fait que l'enfant manifeste une gêne ou que l'on constate un manque d'efficacité de son appareil. Dès lors qu'il est certain que le souci ne vient pas du processeur externe ou d'un problème d'acceptation de l'implant par l'enfant, il faut envisager d'aller voir ce qui se passe à l'intérieur.

On retrouve dans notre population les situations suivantes (bien que nous n'ayons pas pu recueillir l'explication de tous les cas).

Dans les cas où le problème vient de l'implant lui-même, on retrouve un cas où l'inefficacité de l'implant a été démontrée lors de l'explantation et un autre où l'on a pu constater une désactivation progressive des électrodes malgré plusieurs réglages.

Parfois, la panne altérant l'intégrité de la partie interne de l'implant est provoquée par une cause extérieure : un des 11 enfants a reçu un coup sur la tête dans la cour de récréation, un autre a fait une chute et sa tête a cogné sur le sol du côté de l'implant, un troisième a été victime d'un traumatisme crânien.

Il arrive que ce soit le comportement de l'enfant qui fasse penser à un problème lié à l'implant : par exemple, deux des enfants ont manifesté leur gêne en refusant d'allumer leur implant. Pour l'un, la cause a pu être trouvée en explantant le système pour l'autre, au contraire, aucun problème technique n'a pu être mis en évidence. Par mesure de précaution, celui-ci a tout de même été réimplanté avec un nouvel implant (dans le doute, il est préférable de ne pas remettre le système explanté au cas où on serait passé à côté de la panne).

Tous ces exemples nous rappellent que, comme toute technologie si développée soit-elle, l'implant n'est pas à l'abri des pannes ou des détériorations. Le problème doit être identifié rapidement pour pouvoir y remédier.

3. Abandons et causes :

On dénombre, à ce jour, 7 enfants qui ont arrêté de porter leur implant. Dans 5 des cas, l'arrêt date d'il y a moins de 2 ans (en 2009 et 2010). Les 2 autres n'étant plus suivis respectivement depuis 2004 et 2007, nous ne pouvons donner une date précise correspondant à l'arrêt du port de l'implant.

Dans la plupart des cas, le moment où l'enfant a cessé de porter son implant correspond à l'adolescence ou à l'entrée dans la vie professionnelle. Les 5 jeunes filles concernées sont âgées actuellement de 20 à 22 ans. Pour deux d'entre elles, les raisons de l'arrêt sont inconnues mais elles conservent cependant une communication essentiellement orale. Une autre a arrêté récemment : oralisant peu depuis toujours et ayant de plus en plus d'amis sourds, celle-ci a fait le choix de se tourner vers la LSF pour communiquer avec les autres. La quatrième a choisi de ne plus porter son implant car elle trouvait en retirer seulement un bénéfice minime et considérait que l'apport de la lecture labiale lui était suffisant pour comprendre son entourage. Dans le dernier cas, la jeune fille a fait le choix d'arrêter de porter son implant du fait d'un milieu professionnel trop bruyant et estimant se débrouiller aussi bien sans, elle a également recours aux signes avec quelques personnes de son entourage proche.

Nous voyons donc ici que, malgré l'abandon de l'implant, ces jeunes filles ont presque toutes conservé l'oral comme moyen de communication privilégié. Cet abandon représente, dans tous les cas, un choix personnel de l'enfant.

Pour les deux autres enfants, la situation est un peu plus compliquée. Ils sont respectivement âgés de 6 et 8 ans à ce jour.

Dans le premier cas, il s'agit d'une petite fille à la fois sourde et aveugle, placée en famille d'accueil et bénéficiant d'une prise en charge adaptée à son handicap dans un centre de Poitiers. Ces réactions à la voix étaient irrégulières et son seuil tonal se situait aux alentours de 70-80 dB, le port a tout de même duré trois ans. On peut supposer que ce contexte difficile ait pu renforcer les difficultés de cette petite fille à investir l'implant et à s'en servir comme un outil l'aidant à interagir avec le monde extérieur.

Dans l'autre cas, il s'agit d'un petit garçon de 6 ans. Il a été implanté en 2009 et a eu dès le départ de grandes difficultés à accepter le port de l'implant. S'en est suivi un refus total de l'allumer puis un refus pour le porter. Dans le doute, cet enfant a été explanté sans toutefois qu'on puisse associer une cause technique objective à ce comportement et réimplanté directement en 2010. Depuis cette date, l'enfant a complètement abandonné le port de l'implant et depuis peu a même cessé le port de la prothèse controlatérale. La communication est essentiellement gestuelle actuellement.

Ces deux cas, plus complexes que les précédents, nous interrogent. Est-ce l'implant qui a généré ce comportement, le problème vient-il de la préparation ou de l'accompagnement de l'enfant ou bien est-ce seulement l'enfant qui ne tolère pas l'appareil ? Nous pouvons également nous interroger sur l'investissement de l'implant par l'enfant et sa famille, sur les attentes familiales vis-à-vis de l'implant, sur une certaine « exigence éducative » de la part des parents,... Tout cela peut, en effet, avoir un impact sur l'acceptation ou le maintien de l'appareil. Toutefois, dans certains cas, les raisons restent floues.

DISCUSSION:

Le but de ce travail était d'étudier une cohorte d'enfants implantés cochléaires au CHU de Nantes, entre 1996 et 2010, afin d'évaluer les bénéfices apportés par l'implant en termes de perception, de parole, de compréhension et d'intelligibilité.

Une question récurrente dans l'étude de l'implant cochléaire est celle du taux de réussite c'est à dire les « garanties » qu'offre cette technologie pour faire entrer l'enfant atteint de surdité sévère ou profonde bilatérale dans une communication linguistique orale. La réponse à cette question est plurielle et complexe.

I- Constats :

Le premier point de notre discussion portera sur les facteurs chronologiques pouvant être considérés comme prédictifs des bénéfices obtenus dans l'implantation cochléaire de l'enfant. Dans cette perspective, nous analyserons nos résultats par rapport à la notion de période critique dans le développement langagier de l'enfant.

Il a été démontré l'existence d'une période critique pendant laquelle les stimulations auditives ont un effet optimal sur le développement linguistique : c'est au cours de cette période sensible que l'arrivée des messages auditifs en provenance de la périphérie induirait une maturation neuronale par élimination, réorganisation, sélection synaptique. L'existence de cette période critique a été corroborée par un certain nombre d'expériences et de cas cliniques.

Ces interactions entre les informations sensorielles et le développement cérébral, bien que connues depuis longtemps, ont été mises en évidence par l'imagerie fonctionnelle cérébrale, qui a permis de démontrer la précocité de ces phénomènes : cette période se situerait jusqu'à l'âge de 2-3 ans.

Nous avons pu constater dans notre étude que moins de la moitié des enfants (seulement 40%) ont été implantés avant cet âge. Toutefois, les critères et les indications évoluant depuis

les dix dernières années, l'implantation cochléaire se pratique de plus en plus précocement chez l'enfant, ce qui nous amène à penser que d'ici quelques années, seule une faible proportion d'enfants sera implantée au-delà des 3 ans. De même, le fait que le délai d'appareillage préalable obligatoire ait été divisé par 4 au cours de la dernière décennie nous montre bien la volonté d'agir le plus rapidement possible auprès des enfants ne bénéficiant pas d'un apport suffisant grâce aux prothèses, afin d'éviter l'accroissement du décalage avec le développement langagier normal de l'enfant entendant.

A l'heure actuelle, est considérée comme précoce une implantation avant 2 ans, puisque la période la plus sensible pour le développement est d'environ 2 ans. Certains auteurs préconisent même une implantation avant 12 mois, mais rares sont les enfants implantés avant 9 mois, du fait des risques chirurgicaux plus importants (Colleau, 2004).

Nous replaçant dans la problématique de l'implantation cochléaire de l'enfant, nous nous trouvons donc face à deux cas de figure :

- La surdité congénitale

Dans ce cas, la précocité de l'âge d'implantation optimise les résultats. En effet, les résultats obtenus dans notre étude attestent que plus l'enfant est implanté tôt, plus l'évolution est spontanée et le langage oral d'un bon niveau. L'exposition aux sons du langage durant cette période sensible semble donc faciliter son accès ultérieur au langage oral.

Ces résultats corroborent une étude de Le Normand réalisée en 2003, selon laquelle même si le retard de production chez les enfants implantés reste dans l'ensemble assez important par rapport à des enfants entendants, le groupe des enfants implantés précocement (avant 3 ans) est celui qui réalise les progrès les plus rapides dans toutes les classes de mots par rapport aux groupes qui ont été implantés après l'âge de trois ans. De plus, l'implant semble réduire l'accroissement du décalage entre l'âge chronologique et l'âge linguistique.

- La surdité acquise ou évolutive

Dans le cas des surdités d'installation progressive, l'enjeu est de savoir si l'enfant a été exposé à des stimulations auditives favorisant l'utilisation des voies auditives pendant la période critique pour permettre la construction du langage.

Cette catégorie, lorsque l'on exclut les surdités avec troubles associés, est composée d'enfants avec surdité acquise brusque et surdité sévère évolutive corrigée par prothèses amplificatrices. Ils ont donc tous bénéficié d'une exposition préalable aux sons du langage. Nos résultats ont montré de bons résultats au niveau langagier. Donc, comme l'on pouvait s'y attendre, les habiletés résiduelles et la notion de surdité progressive avant implantation semblent prédictives du bénéfice tiré de l'implant.

En résumé, par la précocité de l'implantation chez l'enfant sourd congénital et par l'expérience auditive précoce préalable à l'implantation chez l'enfant présentant une surdité évolutive ou brusque, un niveau de langage oral correct peut être atteint. L'acquisition du langage va dépendre de la date d'apparition de la surdité, de l'âge au diagnostic de la surdité, de l'existence ou non d'une expérience auditive avant la surdité, et de la durée de la surdité avant implantation. Visser et al. (2002) observent que plus les enfants sont implantés précocement, plus ils développent un niveau de langage correspondant à leur âge réel : plus l'enfant est jeune, et plus grandes sont les possibilités de plasticité cérébrale. Lorsqu'on implante précocement, la réponse aux stimulations auditives est beaucoup plus intense, le comportement n'est donc pas le même, et le cortex auditif s'organise autrement ; ces changements sont vraisemblablement le produit de processus maturationnels et de la plasticité neuronale à tous les niveaux des voies auditives (Juarez-Sanchez, 2004). L'implantation précoce réduit la durée de surdité et augmente la durée d'audition et d'exposition au langage.

Enfin, l'implantation précoce a des conséquences sur l'approche éducative : elle permet une intégration des informations auditives et visuelles, ce qui rend les stimulations de la communication et du langage plus proches de celles de l'enfant normo-entendant dès le plus jeune âge. En effet, par l'implantation cochléaire précoce, « *la stimulation de l'audition et de la perception et compréhension de la parole s'incorpore au programme global de développement communicatif d'une manière beaucoup plus naturelle.* » (Monfort)

La prise en compte des facteurs chronologiques dans l'implantation cochléaire a comme corollaire le problème du dépistage de la surdité.

Dans le cas de notre cohorte, l'âge moyen de dépistage de la surdité tourne autour de 18 mois-2 ans et la décision d'implantation intervient en moyenne entre un et deux ans après le diagnostic. Sachant que l'audition au cours des 2 premières années de vie conditionne

l'acquisition normale du langage, tout retard pris dans le diagnostic constitue une perte de chances pour l'enfant.

Alors que chez l'enfant sourd congénital, la combinaison entre dépistage systématique néonatal et baisse du délai d'implantation doit permettre des implantations de plus en plus précoces, le problème est plus délicat dans le diagnostic des surdités acquises et évolutives pendant les deux premières années. En effet, dans ce cas, la frontière entre expérience auditive et privation auditive est plus difficile à délimiter et différents questionnements émergent à ce niveau :

- concernant la date d'apparition de la surdité acquise, plutôt que de parler de surdité pré-linguale et post-linguale, ne devrait-on pas, comme le suggère l'orthophoniste Annie Dumont, distinguer les surdités survenant avant la fin de la période critique (primaires) et celle survenant après (secondaires)?
- concernant le dépistage néonatal généralisé, ne court-on pas le risque, par un contrôle systématique et technique durant les premiers jours après la naissance, de négliger les surdités à révélation plus tardive et dans ce cas, de priver l'enfant des stimulations auditives précoces dont il a besoin pour développer un langage oral ?

Un autre aspect chronologique que nous avons examiné est la durée d'implantation. De nombreuses données de la littérature estiment que la précocité de la pose de l'implant n'est pas le seul déterminant d'efficacité : les performances langagières s'installent progressivement et requièrent plusieurs années avant d'atteindre leur niveau maximal (selon Le Normand et Leybaert). Nos résultats montrent en effet que l'allongement de la durée d'implantation est corrélé de façon proportionnelle à l'amélioration de l'expression orale, de la compréhension et de l'intelligibilité.

L'ensemble des facteurs temporels présentés ici constitue un faisceau d'arguments pour une implantation la plus précoce possible. Pour autant, il ne faudrait pas que les parents prennent leur décision sous le coup de l'urgence ou d'une pression incitative, dans la mesure où le déficit auditif ne présente pas de menace sur un processus vital. L'enjeu ici, pour les équipes d'implantation, est d'éclairer les parents de la façon la plus réaliste possible y compris sur les facteurs temporels, tout en gardant à l'esprit qu'une décision réfléchie et assumée, même si elle devait être un peu plus longue, apporte sans doute autant de bénéfices dans la

rééducation post-implantation dans laquelle les parents devront fortement s'impliquer , qu'une décision prise dans l'urgence pour une implantation un peu plus précoce.

En ce qui concerne les scores obtenus aux différentes échelles étudiés, nous pouvons clairement conclure à une évolution positive de la population dans tous les domaines évalués.

L'implant est porté régulièrement et très bien accepté dans l'ensemble, la grande majorité des enfants ne pouvant plus s'en passer dans la vie quotidienne.

La perception est également grandement améliorée, les seuils se trouvent autour de l'intensité de la parole avec une moyenne globale autour des 40 dB.

Cela a comme nous l'avons dit précédemment un impact positif sur la compréhension du message sonore. L'enfant étant alors, grâce à l'implant, en mesure d'entendre le message sonore, celui-ci peut ainsi identifier le message perçu et donc le comprendre. Bien entendu, tout cela n'est pas une évidence dès l'activation de l'implant. Cette reconnaissance nécessite un entraînement auditif approfondi pour que l'enfant soit en mesure de discriminer les éléments pertinent du message pour pouvoir ensuite les traiter et les interpréter. On constate bien dans cette étude à quel point l'amélioration de la perception permet l'amélioration de la compréhension. Ces deux notions sont très liées en effet et progressent de façon similaire.

Nous pouvons faire le même constat en ce qui concerne l'évolution de l'expression orale et de l'intelligibilité de l'enfant. Après l'implantation, la plus grande partie des enfants a vu son expression orale s'améliorer. Obtenant alors un modèle auditif convenable du fait de l'apport perceptif de l'implant, le langage peut alors se développer plus harmonieusement. L'intelligibilité s'en voit également améliorée car l'enfant ayant alors un feed-back auditif de sa propre parole, il lui est plus facile de contrôler l'intensité de sa voix, son débit, son rythme et son articulation. Il est ainsi mieux compris par son entourage, par les professionnels ainsi que par toute autre personne ayant ou non l'habitude de communiquer avec des personnes sourdes.

Nous allons à présent nous intéresser aux aides à la communication mises en place autour de l'enfant implanté et au développement de son langage.

Parmi ces aides, le LPC est une constante. Selon certaines données de la littérature, l'implant donne une information partielle voire dégradée par rapport à celle qui parvient à l'entendant. La réception du langage oral, bien que plus naturelle avec l'implant, reste souvent imprécise et incomplète. On sait en particulier que les traits de voisement ou de nasalité sont plus difficiles à intégrer. De plus, la perception de l'information auditive à travers l'implant est plus difficile dans le bruit. Dans ce cas, le LPC permet de lever toute ambiguïté et de construire les représentations phonologiques correctes des mots (Leybaert, 2007). La compréhension du langage est donc plus précise, sa construction par l'enfant en sera facilitée. Il ne faut pas négliger l'apport de la lecture labiale seule, qui apporte également de nombreuses informations pouvant être complémentaires au message auditif perçu.

L'implantation cochléaire s'inscrit naturellement dans un projet oraliste. En effet, la majorité des enfants (plus de 90%) a recours au langage oral au quotidien, qu'il soit utilisé seul ou étayé par une aide à la communication. Cependant, selon les services de rééducation ou le milieu familial, les enfants bénéficient également de séances de LSF. Dans notre population, nous avons pu constater qu'une forte proportion d'enfants continue d'utiliser les signes associés à l'oral (40%).

Dans ce cas, l'idée est d'enrichir l'environnement de l'enfant et de mettre à sa disposition ce qui peut faire sens et construire sa pensée, parallèlement à l'apprentissage du langage oral. En effet, la difficulté de cet apprentissage est qu'il met l'accent sur le signifiant, au détriment du signifié, ce qui vide les mots de leur sens, et engendre des phrases toutes faites et des discours plaquées chez certains enfants. De ce fait, le psychologue Benoît Virole pense qu'il est souhaitable de proposer à l'enfant sourd une éducation précoce bilingue, en tout cas une éducation n'excluant pas systématiquement la LSF, avec des moments dévolus au langage oral, d'autres à la LSF. Avec l'entourage proche et les parents, la priorité doit être donnée à la densité de la communication et la spontanéité des échanges. On peut imaginer qu'il s'agira du langage oral avec des parents entendants.

Le gain prothétique donné par l'implant cochléaire se situe, comme nous l'avons déjà dit, aux alentours de 40 dB. Aussi un enfant sourd, implanté vers l'âge de 2 ans, pourra

développer un langage oral très satisfaisant. Exceptionnellement, certains d'entre eux, après quelques années d'implantation, parviendront à un niveau de langage normal, confirmé par bilan orthophonique. C'est le cas notamment, dans cette étude, des enfants ayant pu accéder au protocole d'évaluation des implantés cochléaires.

Pour d'autres enfants, au contraire, le retard de langage restera plus important, des facteurs psychologiques et relationnels pouvant entraver comme pour l'enfant entendant le développement de sa personnalité, donc de son langage. En effet, l'implant cochléaire permet à l'enfant sourd d'entendre le langage. Il l'intégrera selon sa personnalité et le développera selon l'équilibre familial et les stimulations de son environnement.

Un nombre important d'enfants sourds présente des troubles associés à la surdité, de type visuel, cognitif, psychomoteur ou autre. L'implantation semblerait offrir un développement plus favorable à ces enfants que les appareils auditifs. Les troubles associés sont parfois connus avant l'implantation, mais ils sont souvent découverts ultérieurement. En particulier, un développement lent et difficile du langage oral plusieurs années après implantation peut amener à suspecter un trouble spécifique du langage oral surajouté à la surdité.

Les enfants implantés ayant des grosses difficultés langagières malgré l'implant et qui ne se comblent pas au fil des années peuvent peut-être présenter un trouble structurel du langage oral (ou dysphasie) : cela peut être une des hypothèses, un des facteurs qui expliqueraient pourquoi ces enfants ne tirent pas les mêmes bénéfices que les autres enfants implantés. L'implant n'est pas la cause, mais il devient révélateur de ces troubles. L'implantation permet de faire émerger plus rapidement la présence de différences individuelles de développement et de « marqueurs de déviations », et permet le diagnostic (notamment de la dysphasie) plus aisément.

L'implant implique des modifications sur le monde externe de l'enfant ainsi que sur son propre corps, mais aussi des bouleversements familiaux et des attentes particulières des parents par rapport à leur enfant. Ces points sont bien sûr susceptibles d'avoir un impact sur le développement psychologique de l'enfant sourd. La construction de l'identité de l'enfant implanté n'est pas forcément évident car il n'est plus considéré comme sourd, mais n'est pas

entendant non plus (Sanchez, 2006). Cela pourrait expliquer certaines difficultés d'adaptation à l'implant, voire certaines causes d'abandon.

II- Difficultés rencontrées lors du recueil et de l'analyse des données :

1. Notion de subjectivité :

Cinq orthophonistes différentes ont réalisé les bilans orthophoniques post-implantation. L'analyse des résultats des enfants était plus ou moins détaillée selon l'orthophoniste qui rédigeait le bilan et certains termes n'étaient pas dits ou étaient énoncés différemment. Nous avons par la suite interprété ces résultats.

Cependant, nous avons recherché des niveaux précis dans le développement de l'enfant grâce aux différentes échelles utilisées. Les données qualitatives nous ont aidées à déterminer le niveau quantitatif quand il nous manquait des données. Nous avons donc homogénéisé les résultats pour qu'ils puissent être exploitables.

Toutefois, entre en compte une grande part de subjectivité dans cette analyse à la fois de la part des orthophonistes mais également de notre part.

En théorie, l'objectivité dans les situations de tests devrait être de mise car l'évaluateur a intérêt à savoir exactement ce qu'il évalue, et l'évalué a intérêt à ce qu'on lui donne sa « vraie valeur ».

Dans la pratique, on constate que les évaluations de mêmes réalités peuvent conduire à des résultats différents. Cela peut être lié au contexte, à l'attention et à la participation de l'enfant testé. Un enfant aurait pu à un autre moment ou auprès d'une autre personne obtenir des résultats différents. Les conditions d'observation sont différentes, les exigences des évaluateurs sont différentes,...

Tous ces éléments concourent à empêcher l'évaluation d'être purement objective. Pour y arriver, il faudrait une exhaustivité des objectifs, des critères, des indicateurs, ... ce qui en réalité est très difficile à mettre en place sans perdre la dimension humaine.

2. Difficultés d'analyse de certaines variables :

Certaines variables ont été très difficiles à analyser. Cela peut s'expliquer par le fait que ce soient des données complexes ou subjectives mais aussi par le fait que n'ayant pu rencontrer l'ensemble des enfants, il n'a pas été possible d'établir une échelle commune.

Comme nous avons déjà pu le dire, en ce qui concerne l'évaluation de la voix et du langage, il a été impossible de classer les enfants selon des niveaux de langage préalablement établis (évaluation quantitative). Nous nous sommes donc essentiellement appuyés sur des constatations qualitatives pour pouvoir généraliser notre propos.

L'analyse des résultats d'audiométrie vocale a également été complexe. De nombreux paramètres entrent en effet en jeu : l'intensité, le pourcentage d'intelligibilité, la modalité de passation (désignation ou répétition), le type de listes utilisées (ouvertes ou fermées). Prendre en compte conjointement ces diverses variables n'a pas pu être envisagé, nous avons préféré en détailler deux d'un point de vue quantitatif et les autres d'un point de vue plus qualitatif.

3. Variables non prises en compte :

Dans cette étude, bien qu'ils aient été relevés lors du recueil des informations, nous n'avons pas analysés certains paramètres :

- L'environnement familial
- Le type de scolarité suivie par l'enfant
- Le suivi orthophonique à l'extérieur

- L'implication et la motivation de l'enfant et de son entourage
- Le port ou non d'une prothèse controlatérale en cas d'implantation unilatérale et son apport
- Les troubles associés

Il va cependant de soi que ces diverses variables jouent un rôle dans l'évolution de l'enfant, de sa communication, ...

Le contexte familial et scolaire peut en effet influencer les résultats de l'implantation, par le biais et la qualité des échanges et de la communication entre l'enfant et son entourage, et grâce à l'implication des parents et des rééducateurs dans l'oralisation, avec le LPC par exemple. Comme pour tous les enfants, le développement (global et langagier) des enfants sourds implantés dépend de l'évolution des interactions qui se sont installées entre eux et leurs parents depuis la naissance.

Selon que l'enfant est scolarisé en milieu ordinaire ou en milieu spécialisé, son développement ne sera pas le même : plus il sera intégré avec des entendants, plus son niveau de langage oral aura des chances d'augmenter rapidement. Les enfants implantés peuvent être intégrés en classe ordinaire, être en CLIS (Classe d'Intégration Scolaire), ou en milieu spécialisé. Lorsque l'enfant est scolarisé en CLIS, il bénéficie la plupart du temps de rééducation au sein de son école. Certains enfants, au cours de leur scolarité, vont même passer par tous ces systèmes scolaires. En général, malgré l'implant, beaucoup d'enfants rencontrent des difficultés scolaires, mais certains arrivent mieux à les surmonter que d'autres. Le mode de scolarisation des enfants sourds implantés est lié assez fortement au niveau d'études et à la catégorie socio-professionnelle de leurs parents, mais aussi à leur mode de communication orale selon Sanchez.

Un autre facteur fortement impliqué dans la réussite de l'implant est la rééducation et le suivi post-implantation. En dehors du suivi réalisé par l'équipe d'implantation (réglages, bilans orthophoniques et audiophonologiques), les rééducations au quotidien constituent un volet important, parfois lourd pour l'emploi du temps de l'enfant, mais néanmoins indispensable pour la mise en place du langage oral.

Dans notre cohorte, tous les enfants bénéficient ou ont bénéficié d'une rééducation orthophonique, une à trois séances hebdomadaires sont généralement proposées.

Chez le jeune enfant, qui présente une surdité congénitale ou très précoce, les perceptions générées par les électrodes ne sont pas automatiquement intégrées, un apprentissage et un entraînement auditif doivent mettre du sens sur ces nouvelles informations. La rééducation doit donc d'abord permettre la découverte du monde sonore et la dimension auditive du langage. Mais le développement du langage, même s'il est fortement dépendant des sensations auditives, dépend de bien d'autres choses, et l'orthophoniste aura aussi comme objectif l'acquisition de la voix et de la parole, dans un processus d'interaction, de relation à l'autre et au monde.

On constate que l'orthophoniste a un rôle central dans la prise en charge de l'enfant sourd implanté. Son intervention se situe à plusieurs niveaux :

- dans la prise en charge précoce et la guidance parentale,
- pendant la phase d'information, d'évaluation et de prise de décision concernant l'implantation cochléaire, au sein de l'équipe implant,
- enfin, tout au long de la prise en charge post-implant.

Dans ce contexte, et en l'absence de suivi psychologique, l'orthophoniste sera également attentif aux signes de fatigue, de saturation ou d'épuisement de l'enfant, car nous l'avons vu, les efforts à fournir pour lui sont très importants.

En ce qui concerne l'implication et la motivation de l'enfant et de son entourage par rapport à l'implant, ces données sont très subjectives et auraient nécessité de faire passer un questionnaire approfondi aux principaux intéressés. Nous n'avons pu recueillir que quelques notes dans les dossiers médicaux mais rien d'assez exhaustif, ni d'assez objectif pour pouvoir approfondir ce point.

L'impact des troubles associés n'a également pas été étudié. On constate tout de même une évolution pour ces enfants, comme pour tous les enfants de la cohorte mais nous n'avons pas cherché à savoir si la présence de ces troubles constituait un frein au développement perceptif et langagier de l'enfant.

Nous avons ici pris le parti de nous baser sur l'évolution constatée par le centre d'implantation de Nantes grâce aux données recueillies dans les bilans orthophoniques post-implantation. Nous nous sommes donc concentrés sur les notions de perception, d'expression, de compréhension,... données étant quantitatives et obtenues par divers tests et échelles.

Ces différents points pourraient évidemment faire l'objet d'une étude plus poussée afin de déterminer dans quelle mesure ils influent sur le développement global et langagier de l'enfant.

III- De nombreux facteurs en jeu : lequel prédomine ?

En nous basant sur les données recueillies grâce aux dossiers médicaux, nous avons essayé de voir quels facteurs pouvaient jouer un rôle dans les différences de niveau de langage rencontrées chez les enfants implantés.

Le bénéfice de l'implantation cochléaire pédiatrique est indéniable. Néanmoins, les résultats entre les différents enfants implantés sont très variables.

Il existe de nombreux facteurs entrant en jeu dans le développement et l'évolution du langage des enfants implantés, comme par exemple la durée de la surdité, la prise en charge précoce et actuelle, l'âge de début de la prise en charge, la qualité du soutien familial, orthophonique et scolaire, la durée du port d'implant, la présence de troubles associés... Ces facteurs ne se distinguent pas particulièrement dans nos résultats, toutefois ils ne constituent pas l'objet principal de notre étude. Mais comme la littérature l'a montré, ils sont à prendre en considération : ils ont chacun une influence importante sur le développement du langage.

Il est donc impossible de déterminer lequel de ces facteurs prédomine ou conditionne une évolution positive ou non de l'enfant. Nous ne les avons pas tous pris en compte dans ce mémoire et étant tous intriqués ou pouvant être interprétés différemment selon le contexte, il est « illusoire » de déterminer un facteur se dégageant plus que les autres.

Il en va de même pour ce qui est de donner une explication aux variations interindividuelles. Trop de paramètres différents entrent en jeu et chaque cas est différent. Pour pouvoir extraire un facteur prédominant chez un enfant, il faudrait pouvoir le comparer à une population homogène, ayant le même type de surdité, le même âge, la même durée d'implantation, le même type de suivi, ... Comment pouvons nous évaluer l'impact des troubles associés, du milieu familial, des exigences éducatives, de l'environnement linguistique dans lequel baigne l'enfant, ... ?

IV- Réussite, échec et attentes :

De ces trois notions, découlent beaucoup de choses notamment d'un point de vue psychologique.

Tentons tout d'abord de définir ces trois notions :

- La notion de réussite est tout à fait subjective. La société actuelle a une conception de la réussite qui est très matérialiste : celui qui a réussi a fait fortune. Cependant, tous les individus n'ont pas cette même appréhension de la réussite. « Il y a autant de définitions de la réussite qu'il y a d'individus » (Monique Le Kermadec). Telle personne estimera qu'elle aura réussi parce qu'elle sera parvenue à augmenter le chiffre d'affaire de la société qui l'emploie. Telle autre aura une vision de la réussite plus spirituelle : « j'ai réussi ma vie car j'aide autrui »,...
- La définition de l'échec est également subjective, elle renvoie à la personne à qui la question est adressée... Qui dit "échec", dit forcément "déception" de la part de la personne qui visait un objectif, une cible et qui n'a pu l'atteindre... L'échec nous révèle que nous sommes perfectibles. Cela nous ramène à notre humble condition humaine. Parfois, nous pourrions nous améliorer, parfois nous serons confrontés à nos propres limites physiques, intellectuelles qui ne peuvent pas être repoussées indéfiniment. C'est l'injustice de la génétique ou du milieu dans lequel nous évoluons... Cette iniquité, inégalité ou différence peut être moteur soit de persévérance, soit de désespoir.

- Les attentes peuvent être d'ordres très divers. Une attente est définie comme une espérance, une prévision qu'on a conçue de quelqu'un, de quelque chose.

Comme les deux notions précédentes, elles sont subjectives et propres à chacun.

Dans ce mémoire, nous avons décidé de ne pas employer les termes de réussite et d'échec, les trouvant justement, comme leurs définitions l'indiquent, trop subjectifs. Nous leur avons préféré les termes d'évolution, de progression, d'amélioration sans y apporter un jugement de valeur ou une opinion personnelle.

En effet, les notions d'échec et de réussite ne trouvent de sens qu'en fonction des attentes que la personne avait de l'implant. De plus, ce sont des mots lourds de sens et donc lourds de conséquences s'ils sont utilisés à mauvais escient.

Les attentes ne seront pas les mêmes pour l'enfant, pour ses parents, pour le milieu scolaire, pour l'orthophoniste, pour le médecin,...

Certains seront plus exigeants que d'autres, verront un échec là où d'autres verront une réussite et inversement.

Prenons un exemple fictif pour illustrer ce propos : pour une personne, rien que le fait que l'enfant puisse acquérir la notion d'alerte, c'est-à-dire réagir à des bruits très forts, pourra déjà constituer une réussite par le fait que l'enfant parvienne à percevoir des sons qu'il n'entendait pas auparavant. Pour quelqu'un d'autre, il faudra que l'enfant développe un langage oral normal et soit parfaitement intelligible pour que le terme de réussite soit utilisé. Nous avons pris là des cas extrêmes pour démontrer à quel point la subjectivité est intrinsèque à ces notions.

C'est pour cela qu'il est très important de connaître sur les attentes des parents vis-à-vis de l'implant, avant même que l'opération soit effectuée. Il sera important de les renseigner sur les apports concrets de l'implant, sur le fait que l'évolution de leur enfant ne dépendra pas que de celui-ci mais de nombreux autres facteurs tels que leur implication, le suivi de l'enfant aussi bien scolaire que médical ou rééducatif. Cela permettra d'éviter qu'ils n'idéalisent trop

les bénéfices que l'implant pourrait apporter et soient ainsi par la suite déçus ou ne le rejettent par manque de résultats (à leurs yeux).

Envisager l'implant interrompt peut-être ou « perturbe » le travail de deuil de l'audition, les parents sont dans l'attente d'une renaissance. Des désirs inconscients peuvent ressurgir après l'implantation.

L'attente principale, inconsciente, de l'implant est parfois la réparation dans le but d'effacer toute trace de la surdité, de remettre à neuf le système auditif. Il sera nécessaire qu'ils intègrent bien le fait que leur enfant restera toujours sourd, l'implant ne le rendra en aucun cas entendant. La technologie a permis des progrès considérables mais ne permet pas encore de remplacer un organe déficient.

Pour les parents, la possibilité d'entendre est souvent liée à celle de pouvoir parler. Certains parents utilisent tous les modes de communication possibles, puis, suite à l'intervention deviennent de plus en plus oralistes, « oublient » certaines habitudes mises en place auparavant comme se mettre en face de l'enfant pour lui parler,... un peu comme si l'implant avait effacé en quelque sorte la surdité de leur enfant...

Mais tous les parents ne font pas implanter leur enfant dans le but de le voir parler. La motivation première vise à une amélioration de la communication dans la vie de tous les jours, ainsi qu'une aide afin de favoriser l'intégration scolaire, sociale, familiale et professionnelle.

V- Une innovation technologique :

Nous avons pu voir tout au long de cet exposé à quel point l'implant peut se révéler bénéfique.

Depuis 1957, date de la première expérimentation en médecine humaine se rapportant à l'implantation cochléaire, cette technologie a bénéficié de toutes les avancées des temps

modernes : techniques médicales, miniaturisation et progrès informatique, amélioration de la prise en charge des malentendants, compréhension meilleure des mécanismes de l'audition.

Cette évolution est permanente. Le premier implant cochléaire posé au CHU de Nantes en 1996 n'a plus grand-chose à voir avec le dernier implant posé en 2010. Nous sommes passés d'un système avec un boîtier externe à un processeur contour d'oreille qui ne cesse de se miniaturiser et de s'adapter aux autres avancées technologiques (prise pour le kit piéton, système permettant l'utilisation du téléphone,...).

Il y a fort à parier que l'implant continuera d'évoluer, sera de plus en plus performant. C'est une technologie assez récente et prometteuse aux vues des résultats constatés et qui n'en est probablement encore qu'à ses débuts...

CONCLUSION

L'implantation cochléaire s'adresse aux surdités profondes ou très sévères qui ne tirent pas de bénéfice suffisant du port de l'appareillage classique. Ainsi, grâce à des développements fantastiques, l'implantation cochléaire est actuellement un moyen de compensation de la surdité pour lesquelles un certain nombre de conditions doivent être respectées, tant en ce qui concerne l'état du système auditif que la situation psychologique et l'environnement familial et social.

Au vu des résultats que nous avons pu observer sur notre population d'enfants implantés, résultats corroborés par la littérature, la tentation de réduire la surdité profonde à un simple problème physiologique ou mécanique, que l'on résoudrait par la pose de l'implant cochléaire est grande.

Toutefois, l'implant cochléaire n'est pas tout à fait cette miraculeuse oreille de remplacement qui ferait d'un enfant sourd un enfant entendant.

Tout d'abord, nous constatons qu'en dehors de l'indispensable savoir-faire de toute l'équipe d'implantation, son évolution est conditionnée par de nombreux facteurs dont l'implication de l'enfant lui-même et celle de son entourage. Sa progression dépend également en grande partie de l'accompagnement pluridisciplinaire : médecin, mais aussi psychologue, audioprothésiste, orthophoniste.

C'est l'enfant qui devra, par un travail constant, une énergie et des efforts sans cesse renouvelés, s'approprier réellement cette nouvelle entrée perceptive, l'intégrer et s'en servir de façon optimale. En d'autres termes, les choses ne vont pas forcément de soi ! En effet, l'implant cochléaire permet à l'enfant d'entendre le langage. Il l'intégrera selon sa personnalité et le développera selon l'équilibre familial et les stimulations de son environnement. Il aura toujours besoin d'un travail pour développer ses capacités linguistiques, mais ce travail sera facilité et accéléré.

Par ailleurs, la surdité est une caractéristique qui fait partie de la personne et conditionne sa psychologie, son développement, son fonctionnement subjectif, et il serait déraisonnable et néfaste de la nier en tant que telle. Dans ce contexte, l'implant, qui représente actuellement la technique la plus porteuse pour faciliter la communication et l'intégration des personnes sourdes sévères ou profondes, est à l'origine de l'émergence d'une nouvelle catégorie de sourds dont les interactions avec l'environnement en général et le monde entendant en particulier, s'avèrent plus riches, plus naturelles et donc plus faciles.

L'implant cochléaire peut-il résoudre définitivement tous les problèmes liés à la surdité? Nous ne disposons pas actuellement du recul nécessaire, tant sur le plan physiologique que psychologique pour répondre à cette question, ce qui milite pour une coexistence judicieuse entre l'implant cochléaire, l'oralisme avec LPC ou le bilinguisme français/LSF, selon les besoins, les possibilités et le milieu familial de l'enfant. Mais d'ores et déjà, on peut affirmer que l'implant cochléaire permet de réduire la distance entre les sourds et les entendants. C'est dans ce sens qu'il doit être considéré comme une nouvelle et extraordinaire technologie à la disposition de l'enfant sourd.

Le miracle de l'implant cochléaire, c'est finalement d'élargir le champ des possibles, de repousser les limites et de donner une plus grande liberté dans la perception du monde environnant.

BIBLIOGRAPHIE

Ouvrages et articles:

- Sous la direction de Busquet D. et Loundon N. : Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique, Editions Médecine-Sciences Flammarion
- Colleau A. (2004) : *L'implantation cochléaire précoce en France : état des lieux* Rééducation orthophonique n° 217 p.57-68
- Dumont A. (1996) : Implant cochléaire, surdité et langage , De Boeck Université
- Dumont A. (1988) : L'orthophoniste et l'enfant sourd , Editions Masson
- Dumont A. (1997): Implantations cochléaires, guide pratique d'évaluation et de rééducation , Ortho Edition
- Dumont, A. (2004) : *Démutilisation dans les surdités du premier âge, appareillées ou non y compris en cas d'implantation cochléaire* dans Les approches thérapeutiques en orthophonie (tome 3), Ortho Edition.
- Giot J. et Meurant L. (2006) : Ethique et implant cochléaire : Que faut-il réparer? Presses Universitaires de Namur
- Juarez Sanchez A. (2004) : *L'implantation cochléaire précoce chez l'enfant.* Rééducation orthophonique n° 217, p 47-56.
- Le Normand MT (2004) : *Evaluation du lexique de production chez des enfants sourds profonds munis d'un implant cochléaire sur un suivi de trois ans.* Rééducation orthophonique n° 217 p.125- 140
- Lepot Froment C. et Clerebaut N. (1996) : L'enfant sourd, communication et langage , De Boeck Université
- Leybaert J. et al: *The effect of Cochlear Implant on speech perception by children with profound hearing loss: a comparison between auditory, audiovisual and visual modes.* Article présenté au 6ème European Symposium on pediatric cochlear implantation, Las Palma de Gran Canaria, (24-27th february , 2002)
- Leybaert J. et coll. (2007) *Implant cochléaire, plasticité cérébrale et développement du langage* dans Surdité et Langage dirigé par Jaime Lopez Krahe, Presses Universitaires de Vincennes.
- Lopez Krahe J. (2007) : Surdité et Langage , Presses Universitaires de Vincennes.
- Loundon N. (2006) : *Dépistage universel néonatal de la surdité en 2006 en France : état des lieux*, Journées d'études Acfos, Connaissances surdités n°15

- Noel-Petroff N., Dumont A., Busquet D. (2006): *Le profil APCEI : une méthode d'affichage des performances audio-phonologiques des enfants sourds appareillés ou implantés* , Connaissances surdités n°17
- Personnic M-A. (2005): *Implantation cochléaire et rééducation : Une approche multimodale* , Connaissances surdités n°14
- Radafy, E. (2004) : *Etat des lieux de l'implantation cochléaire aujourd'hui. Rééducation orthophonique n°217*, p 13-30.
- Sacks O. (1990) : *Des yeux pour entendre* , Editions Seuil
- Sadek-Khalil D. (1997) : *L'enfant sourd et la construction de la langue* , Editions Papyrus.
- Sanchez J., Medina V., Sempéré M., & Bounot A. (2006) : *Suivi longitudinal sur 10 ans d'enfants sourds pré-linguaux implantés et appareillés* , Paris, Collection Etudes et recherches.
- Transler C., Leybaert J., & Gombert J.E. (2005). *L'acquisition du langage par l'enfant sourd - Les signes, l'oral et l'écrit*. Solal.
- Vinter S. (1994): *L'émergence du langage de l'enfant déficient auditif : des premiers sons aux premiers mots* , Collection d'orthophonie, Editions Masson.
- Virole B. (2006) : *Psychologie de la surdité* , De Boeck, troisième édition.
- Visser M., Vibert D., Oswald M., Kompis M., & Häusler R. (2002): *Le développement du langage chez l'enfant après implantation cochléaire*. Issu du site <http://www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol12/n3implcoc-fr.htm>

Cours dispensés à l'école d'orthophonie de Nantes :

Madame Anne Le Ray

Monsieur le Docteur Radafy

Tests utilisés:

- Grille APCEI, élaborée par le Dr Noël-Petroff avec la participation de A. Dumont et D. Busquet
- Echelle Capacity of Auditory Performance, élaborée par Archbold et coll. en 1998

- Tests d'Evaluation de la Réception du Message Oral, élaborés par D. Busquet et C. Descourtieux avec le soutien de l'ALPC (Association pour la promotion et le développement du LPC) et du service COD.A.L.I, Ortho Edition
- Test d'Evaluation de la Perception et de la Production de la Parole, protocole élaboré par les équipes de recherche de Toulouse, Montpellier et Bordeaux
- Echelle Speech Intelligibility Rate ou échelle de Nottingham, développée comme son nom l'indique par une équipe de Nottingham (Allen et coll.) en 2001

Sites internet :

- www.unapeda.asso.fr
- <http://pagesperso-orange.fr/virole/>
- www.has-sante.fr
- www.biap.org
- www.ctnerhi.com.fr
- www.cochlee.bretagne.pagesperso-orange.fr
- www.orl-marseille.com/implant/
- www.membres.multimania.fr/diderferard/implant.html
- www.cochleefrance.fr
- Site du CISIC : www.implant-cochleaire.com/
- www.cis-mp.com
- www.neurelec.com

ANNEXES

Annexe 1 : Liste des abréviations utilisées

APCEI : Acceptation, perception, compréhension, expression, intelligibilité

BIAP : Bureau international d'Audiophonologie

CAMSP : Centre d'Action Médico-Sociale Précoce

CAP : Categories of Auditory Performance

CLIS : Classe d'Intégration Scolaire

CHU : Centre hospitalo-universitaire

CMPP : Centre Médico-Psycho-Pédagogique

dB : Décibels

DNP : Dynamique Naturelle de la Parole (approche multisensorielle et psychomotrice susceptible de développer la parole par une libération du geste)

FS : Français Signé

FCSC : Français Complet Signé Codé

Hz : Hertz

IC : Implant Cochléaire

LPC : Langage Parlé Complété

LSF : Langue des signes française

N-EEL : Nouvelles Epreuves pour l'Examen du Langage

SAFEP : Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce

SSEFIS : Service de Soutien à l'Education Familiale et à l'Intégration Sociale

SESSAD : Service d'Education Spécialisée et de Soins A Domicile

SIR : Speech Intelligibility Rate, échelle d'intelligibilité de la parole

TEPPP : Test d'évaluation des perceptions et des productions de la parole

Annexe 2 : Les différents modes de communication et les aides à la communication

Le Langage Parlé Complété (LPC)

Le LPC est une version française du *Cued Speech*, inventé en 1967 par le Docteur R. Orin Cornett, un physicien américain. Importé en France dans les années 70, il s'est adapté aux phonèmes de la langue française. Comme le Braille, qui rend palpable l'écriture pour l'aveugle, le code LPC rend le français visible pour le sourd. La personne sourde s'aide de la lecture sur les lèvres mais de nombreuses confusions sont possibles.

Utiliser le code LPC, c'est parler français en complétant sa parole à l'aide du code. Ainsi, chaque syllabe se caractérise par un geste de la main correspondant à une voyelle et les doigts réalisant la clé de la consonne. Le code se compose de huit configurations de main pour représenter les consonnes ainsi que de cinq emplacements sur le visage pour représenter les voyelles. La combinaison de la position et de la forme de la main constitue l'image visuelle de la syllabe prononcée et permet à l'interlocuteur de différencier, par exemple, le bain, le pain, la main qui sont trois mots parfaitement identiques sur les lèvres (« sosies labiaux »).

Le code LPC permet donc de différencier des phrases où la lecture labiale est la même. Il n'est pas du tout incompatible avec la Langue des Signes.

Le LPC facilite la compréhension du langage et l'apprentissage du vocabulaire et de la syntaxe. Il permet à l'enfant de contrôler son articulation et d'acquérir une expression orale.

La Langue des Signes Française (LSF)

La langue des signes française (LSF) est une langue visuelle qui est la langue des signes utilisée par les sourds français et certains malentendants pour traduire leur pensée. La LSF est une langue à part entière et un des piliers de l'identité de la culture sourde.

La LSF n'est pas seulement un signe pour un mot. Elle utilise aussi la dactylologie (des lettres pour un mot) et la lecture labiale. Elle est constituée de 5 paramètres : positions des

doigts et de la main, mouvements, emplacement et expressions du visage. Elle comporte également une syntaxe (le lieu, les personnages, l'action) et une grammaire.

Elle repose beaucoup sur le langage mimique qui permet d'exprimer par un geste défini les objets, les actions, les sentiments.

Le Français Signé (FS)

Le français signé est l'utilisation de signes de la LSF ordonnés selon la syntaxe linéaire de la langue française. Ce compromis naît de la nécessité de communiquer, il est utilisé par des entendants de langue maternelle française qui ont d'ailleurs parfois une bonne connaissance des signes mais ne maîtrisent pas la syntaxe de la LSF.

Par exemple, en LSF, la phrase « J'aime cette voiture. » sera signée *voiture cette aimer*. Dans le français signé, le locuteur utilisera l'ordre *aimer cette voiture*.

Le Français Complet Signé Codé (FCSC)

Il combine l'utilisation des signes (empruntés à la Langue des signes) et l'utilisation du LPC en respectant strictement la syntaxe du français.

Le FCSC n'a rien de comparable avec le Français Signé qui consiste, pour le locuteur, à prononcer des phrases en Français tout en s'accompagnant manuellement de signes et/ou de dactylologie.

Résumé

Depuis le début de son existence, l'implant a beaucoup évolué, tant dans sa technologie que dans la population concernée.

Cette étude s'intéresse à un corpus de 93 enfants sourds implantés au CHU de Nantes. Nous avons observés leurs bilans post-implantation pour pouvoir nous faire une idée des bénéfices apportés par l'implant.

Grâce à divers tests dont notamment le profil APCEI, nous avons pu prendre en compte les critères de perception, d'expression orale, de compréhension et d'intelligibilité des enfants, leur mode de communication, ... Ces différentes variables ont pu être analysées grâce aux données recueillies dans les dossiers médicaux.

En regard de l'hétérogénéité de la population considérée, il semblait difficile de pouvoir tirer des conclusions franches. Toutefois, des tendances se sont clairement distinguées au fur et à mesure de l'étude.

Summary

Since the beginning of its existence, the implant evolved a lot, both in its technology and in the concerned population.

This study is interested in a corpus of 93 deaf children implanted in the CHU (teaching hospital) of Nantes. We observed their evaluations post-implantation to have an idea of profits brought by the implant.

Thanks to diverse tests, in particular the APCEI profile, we were able to take into account the criteria of perception, oral expression, understanding and comprehensibility of the children, their way of communication. ... These various variables were analyzed with the data collected in the medical files.

Compared to the heterogeneousness of the considered population, it seemed difficult to draw from frank conclusions. However, some elements clearly distinguished themselves according to the study.

Mots-clés :

- Implant cochléaire
- Surdit 
- Enfants
- Evolution
- Langage
- Perception
- Intelligibilit 
- CHU de Nantes

Keywords:

- Cochlear Implant
- Deafness
- Children
- Evolution
- Language
- Perception
- Comprehensibility
- CHU of Nantes