

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2012

N° 038

THESE

pour le

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE
DES d'OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE et CHIRURGIE CERVICO-FACIALE**

par

Julie BOYER

née le 05 mai 1981 à Nantes

Présentée et soutenue publiquement le 29 juin 2012

**INTEGRATION SCOLAIRE ET QUALITE DE VIE DES
JEUNES IMPLANTES COCHLEAIRES AU CHU DE NANTES
ENTRE DECEMBRE 1996 ET DECEMBRE 2009**

Président : Monsieur le Professeur Jean-Christophe ROZE

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Philippe BORDURE

SOMMAIRE

1. INTRODUCTION	4
2. SURDITE DE PERCEPTION ET IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT	6
2.1. Rappels sur la surdité de perception	6
2.1.1. Epidémiologie.....	7
2.1.2. Etiologies	7
2.1.3. Dépistage	8
2.1.4. Bilan étiologique de la surdité.....	9
2.1.5. Réhabilitation auditive et rééducation orthophonique.....	10
2.2. Implantation cochléaire pédiatrique.....	11
2.2.1. Historique.....	11
2.2.2. Principes de fonctionnement.....	12
2.2.3. Chirurgie et suites post-opératoires.....	15
2.2.4. Indications chez l'enfant.....	15
2.2.5. Le bilan pré-implantatoire.....	17
2.2.6. Implantation cochléaire et risque de méningite.	18
2.2.7. Coût de l'implant cochléaire.....	19
3. SURDITE ET MODES DE COMMUNICATION	21
3.1. Conséquences de la surdité sur la communication	21
3.2. Etapes de la communication.....	22
3.3. Modes de communication disponibles	22
3.3.1. Langue orale avec lecture labio-faciale.....	22
3.3.2. Langue orale avec adjonction d'aide visuo-motrices à la lecture labio-faciale : le Langage Parlé Complété (LPC).....	23
3.3.3. Langue orale et langue des signes française (LSF).....	23
3.3.4. Langue orale et simultanément signée.....	24
4. EDUCATION ET ORGANISMES DE PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT SOURD	26

4.1.	Législation Scolarité et Handicap	26
4.2.	Chronologie de l'intégration scolaire et sociale.....	27
4.3.	Parcours et Projet Personnalisé de Scolarisation	28
4.4.	Quelques chiffres nationaux sur la scolarisation des enfants handicapés 29	
4.5.	Services et établissements de prise en charge des enfants sourds	29
4.5.1.	De 0 à 3 ans : Le Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce (SAFEP) ou le Centre d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP) 30	
4.5.2.	De 3 à 20 ans : Le Service de Soutien à l'Education Familiale et à L'Intégration Scolaire (SSEFIS).....	31
4.5.3.	De 3 à 14/20 ans : La Section d'Education et d'Enseignement Spécialisé (SEES)	31
4.5.4.	Cas particuliers : Handicaps Associés	31
4.6.	Modalités possibles.....	32
4.6.1.	Intégration Scolaire individuelle.....	33
4.6.2.	Intégration Scolaire collective.....	33
4.6.3.	Scolarisation en établissement médico-social :.....	34
4.6.4.	L'enseignement à distance :	34
4.7.	Aides à l'intégration.....	34
4.7.1.	Interventions au sein de la classe	35
4.7.2.	Interventions en dehors de la classe.....	36
4.7.3.	Soutien financier.....	36
4.8.	Structures locales de la région nantaise	36
5.	ETUDE CLINIQUE	39
5.1.	Matériels et Méthodes.....	39
5.1.1.	Population étudiée.....	40
5.1.2.	Données réglementaires.....	40
5.1.3.	Recueil des données	40
5.1.4.	Paramètres d'évaluation.....	41
5.1.5.	Statistiques	44
5.2.	Résultats	46

5.2.1.	Données générales.....	46
5.2.2.	Description de la population incluse	46
5.2.3.	Performances audiométriques et de communication.....	51
5.2.4.	Objectif principal : Modalités et degrés de scolarisation au moment de l'étude	55
5.2.5.	Aides à l'éducation et Aménagements spécifiques.....	58
5.2.6.	Parcours scolaire : évolution et redoublements	62
5.2.7.	Qualité de vie de l'enfant implanté.....	66
5.2.8.	Contraintes liées à l'implant.....	70
5.2.9.	Retentissement sur la vie parentale	71
5.3.	DISCUSSION	73
5.3.1.	Modalités de scolarisation des enfants sourds et aménagements spécifiques	73
5.3.2.	Cas des enfants avec handicaps associés	75
5.3.3.	Accès au langage et à la communication	76
5.3.4.	Qualité de vie des jeunes implantés cochléaires.....	78
5.3.5.	Coût de l'implant versus Coût de la scolarisation.....	79
5.3.6.	Limites de l'étude	80
5.3.7.	Limites de l'implantation et perspectives.....	80
6.	CONCLUSION	82

1. INTRODUCTION

Le premier implant cochléaire pédiatrique a été posé il y a plus de 30 ans (1) avec la démonstration d'un bénéfice certain des implants cochléaires multicanaux dès 1990(2). Au Centre Hospitalier Universitaire de Nantes, l'activité d'implantation cochléaire a débuté en 1986 avec les premières implantations cochléaires pédiatriques 10 ans plus tard, fin 1996.

Malgré des controverses initiales, l'implantation cochléaire pédiatrique a de nos jours fait ses preuves et a révolutionné la prise en charge des enfants atteints d'une surdité neurosensorielle sévère à profonde ayant atteint les limites de l'apport des prothèses auditives(3). En effet, l'efficacité des implants sur les performances fonctionnelles des enfants a été prouvée dans de nombreuses études (4) mais la littérature est moins riche concernant la vie quotidienne de ces enfants, et notamment l'organisation de leur scolarité et les aménagements qui s'y associent. De plus, il est important de s'intéresser au niveau d'intégration scolaire ou professionnelle de ces enfants d'un point de vue socio-économique, d'autant plus que les coûts liés à l'implantation associés à ceux de la rééducation, du soutien personnel et scolaire semblent moins onéreux que ceux liés à l'éducation spécialisée(5,6) allant dans le sens d'un bon « retour sur investissement » pour les fonds publics.

Fort de notre expérience d'activité d'implantation pédiatrique depuis 16 ans, ce travail propose d'établir une vue d'ensemble de la scolarisation de ces enfants ainsi que de leur qualité de vie, afin d'évaluer le retentissement social de l'implantation cochléaire.

La première partie de ce travail est théorique et reprend, après quelques rappels sur la surdité de perception de l'enfant et l'implantation cochléaire, les différentes modalités possibles de scolarisation des enfants sourds, ainsi que les aides complémentaires utiles à leur communication.

Dans une seconde partie, nous détaillerons l'étude monocentrique transversale non interventionnelle réalisée auprès des enfants ayant bénéficié d'une implantation cochléaire au sein du service d'ORL du CHU de Nantes depuis le début de l'activité, soit décembre 1996, jusqu'en décembre 2009.

L'objectif principal de ce travail était d'évaluer les modalités et niveaux de scolarisation (et/ou d'intégration professionnelle) des enfants implantés, sourds isolés ou avec handicap associé, au moment de l'étude. Puis, ont été détaillés secondairement les caractéristiques spécifiques de ces enfants, leurs résultats fonctionnels tant expressifs que réceptifs, les parcours et aménagements spécifiques de leur scolarité ainsi que le retentissement sur leur vie quotidienne.

2. SURDITE DE PERCEPTION ET IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT

2.1. Rappels sur la surdité de perception

Dans la littérature, la définition de la surdité est variable : elle dépend non seulement de l'intensité de la déficience auditive (de 40 dB HL et plus à 90 dB HL) mais aussi du caractère bilatéral ou unilatéral de l'atteinte(7).

La classification du Bureau international d'audiophonologie(8) définit les surdités en fonction du seuil minimal de perception des sons par la meilleure oreille, exprimé en décibels (dB HL pour « *decibels hearing level* »), sur les fréquences de 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz. (Tableau 1). Toute fréquence non perçue est notée à 120dB de perte. La somme des 4 seuils est divisée par 4. En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille. La somme des pertes pour les 2 oreilles est alors divisée par 10(9).

Tableau 1. Niveaux de surdité selon le BIAP

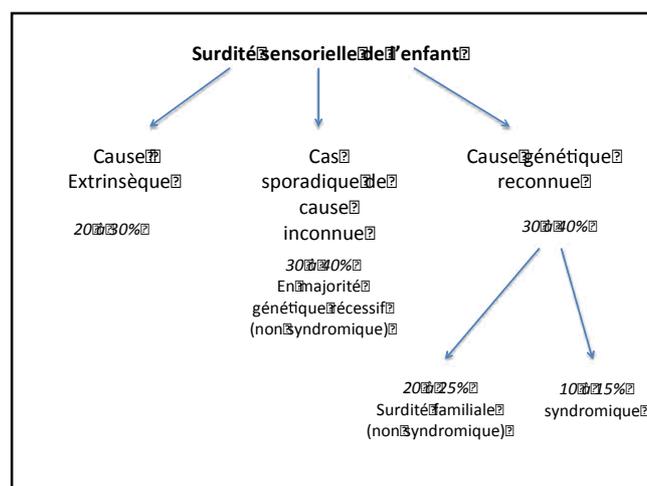
Stade de déficience auditive	Degré	Perte tonale moyenne	Perception de la parole	Perception des bruits
Audition normale ou subnormale		Ne dépasse pas 20dB	Pas d'incidence sociale	
Déficience Auditive Légère		Entre 21dB et 40dB	Perçue à voix normale, plus difficilement à voix basse ou lointaine	La plupart des bruits familiaux
Déficience auditive Moyenne	Premier degré	Entre 41 et 55dB	La parole est perçue si on élève la voix. Le sujet comprend mieux en regardant parler	Quelques bruits familiaux sont encore perçus
	Deuxième degré	Entre 56 et 70dB		
Déficience auditive Sévère	Premier degré	Entre 71 et 80dB	La parole est perçue à voix forte près de l'oreille	Les bruits forts sont perçus
	Deuxième degré	Entre 81 et 90dB		
Déficience auditive Profonde	Premier degré	Entre 91 et 100dB	Aucune perception de la parole	Seuls les bruits très puissants sont perçus
	Deuxième degré	Entre 101 et 110dB		
	Troisième degré	Entre 111 et 119dB		
Déficience auditive Totale	Cophose	120dB	Rien n'est perçu	

2.1.1. Epidémiologie

La surdité est la déficience sensorielle la plus fréquente. Les surdités sévères à profondes concernent 1/1000 nouveau-nés et un enfant sur 1000 développera au cours de l'enfance une surdité neurosensorielle(10). La surdité profonde représente un tiers des enfants(11). Elle est associée à un handicap dans environ 20 % des cas (12) rendant la prise en charge plus difficile et coûteuse.

2.1.2. Etiologies

Les surdités neurosensorielles de l'enfant sont en grande majorité d'origine cochléaire. La majorité des cas sporadiques de surdité congénitale sont des formes génétiques récessives de surdité et on peut estimer que $\frac{3}{4}$ des surdités congénitales sont d'origine génétique, les autres étant de causes environnementales (13).



Ainsi, les causes de surdités de perception de l'enfant sont divisées en 2 grands domaines :

- les causes extrinsèques ou environnementales : pré natales, néonatales et post-natales
- les causes génétiques : de transmission autosomique récessive ou dominante ou mitochondrial, syndromique ou non.

L'ensemble des causes de surdité de perception de l'enfant est détaillé de façon non exhaustive au sein de l'annexe 1.

2.1.3. Dépistage

En France, le dépistage de la surdité néonatale a longtemps été non systématique, hormis quelques régions pilotes.

Le consensus était de ne proposer le dépistage de la surdité qu'aux enfants présentant des facteurs de risque néonataux tels que définis par le Joint Committee on Infant Hearing en 1994 (14) puis en 2000(15):

- Poids de naissance inférieur à 1500g, prématurité < 37 semaines d'aménorrhée
- Pathologie respiratoire néonatale sévère, détresse respiratoire nécessitant une réanimation à fortes concentrations d'oxygène ou une ventilation prolongée >5jours, réanimation néonatale d'au moins 12 heures, score d'Apgar inférieur ou égal à 4 à la 5^e minute
- Traitement ototoxique de plus de 5 jours
- Hyperbilirubinémie > 300-350 μ mol/l
- Embryofoetopathie : cytomégalovirus, rubéole, toxoplasmose, oreillons, herpès, syphilis
- Méningites ou encéphalites bactériennes, troubles neurologiques centraux
- Antécédents familiaux de surdité permanente, malformations congénitales de la tête et du cou visibles dès la naissance
- Anomalies chromosomiques, malformations syndromiques associées avec une surdité.

Actuellement l'âge moyen de diagnostic est encore trop tardif (de 12 à 18 mois selon les régions pour les surdités sévères à profondes) et il est important de noter que le dépistage systématique des populations à risque ne permet de diagnostiquer que 40% des enfants sourds(16).

Après quelques années de débats et de controverses, l'arrêté ministériel organisant le dépistage néonatal de la surdité a été publié au journal officiel le 4 Mai 2012(17). Ce dépistage va être mis en place par chaque Agence Régionale de Santé (ARS) et comprendra : 1-un examen de repérage des troubles de l'audition, proposé systématiquement, avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été transféré; 2- des examens réalisés avant la fin du troisième mois de l'enfant lorsque

l'examen de repérage n'a pas pu avoir lieu ou n'a pas permis d'apprécier les capacités auditives de l'enfant; 3- une information des détenteurs de l'autorité parentale, le cas échéant, sur les différents modes de communication existants, en particulier la langue des signes française.

Techniquement, il existe actuellement deux tests de dépistage cliniquement disponibles, les oto-émissions acoustiques (OEA) et les Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés (PEAA), qui ont tous deux l'avantage d'être simples, fiables et bien acceptés par la population(18). Les OEA constituent un test acoustique, les PEAA un test électrophysiologique. L'enregistrement des OEA, plus rapide et moins coûteux, est recommandé à partir du 3^e jour, pour éviter un taux élevé de faux positifs(19). Les PEAA peuvent être réalisés plus tôt et possèdent une meilleure sensibilité (20,21).

Globalement, les OEA paraissent la méthode la plus facile et la moins onéreuse pour les nouveaux nés en maternité sans facteur de risque; mais en cas de non-réponse aux OEA et dans tous les cas de transfert en néonatalogie et/ou avec facteur de risque, il faut utiliser les PEAA qui détectent en plus les neuropathies auditives (22). Le dépistage en deux étapes a clairement prouvé sa meilleure efficacité pour identifier les enfants déficients auditifs(23,24). Puis, si un trouble de l'audition est secondairement confirmé par des tests diagnostiques, il convient de donner aux parents toutes les informations nécessaires quant aux différents modes de communications envisageables.

2.1.4. Bilan étiologique de la surdité

Le bilan de surdité(16), souvent réalisé secondairement au diagnostic pour ne pas surcharger les débuts de la prise en charge, comporte un scanner des rochers, une IRM cérébrale et des conduits auditifs internes, un examen ophtalmologique avec fond d'œil, une recherche d'hématurie/protéinurie, une recherche de CMV par PCR sur le carton de Guthrie, un ECG en cas de surdité profonde. Un bilan vestibulaire est demandé en cas de retard des acquisitions posturales, et l'examen ophtalmologique est complété par un électrorétinogramme en cas de troubles sévères de l'équilibre (éliminer un Usher). Un bilan pédiatrique général avec évaluation du développement psychomoteur de l'enfant permet de rechercher une origine syndromique de la

surdit  necessitant une prise en charge plus adapt e. Enfin, une consultation g n tique est propos e aux parents.

2.1.5. R habilitation auditive et r ducation orthophonique

D s la confirmation de la surdit , il est n cessaire de r aliser l'appareillage auditif de l'enfant de fa on bilat rale et st r ophonique, ce qui est possible de fa on tr s pr coce d s le 3  mois de vie (en pratique d s que l'enfant tient sa t te). En effet, le b n fice de l'appareillage pr coce et de l'implantation cochl aire pr coce sur le d veloppement du langage, sur l'intelligibilit  de la parole et sur l'int gration scolaire en milieu entendant a  t  prouv  (25-27). De plus, et cela va dans le sens d'un d pistage pr coce, les 2 premi res ann es de vie sont consid r es comme « p riode critique » concernant la plasticit  c r brale et l'apprentissage (28,29).

Il est n cessaire d'associer   cette r habilitation auditive une prise en charge globale de l'enfant et de sa famille avec mise en place d'une r ducation orthophonique r guli re et sp cifique, une guidance parentale, un suivi psychologique et de psychomotricit  en cas de troubles associ s. La Haute Autorit  de Sant  recommande en 2009 trois objectifs principaux concernant les enfants sourds(30) :

- maintenir et d velopper toutes formes de communication, verbale ou non verbale, entre l'enfant et son entourage
- favoriser le d veloppement du langage de l'enfant sourd au sein de la famille, quelles que soient la ou les langues utilis es, le fran ais ou la langue des signes fran aise
- pr venir les troubles psychiques de l'enfant sourd
- ainsi q'un accompagnement des familles adapt  au cas par cas.

Enfin, la r habilitation auditive d bute toujours par un appareillage auditif conventionnel, d'une dur e minimale de 6 mois dans notre centre, et si ce dernier est insuffisant pour permettre l'acquisition du langage oral (en cas de surdit  s v re   profonde), une implantation cochl aire est propos e.

2.2. Implantation cochléaire pédiatrique

Les implants cochléaires visent à permettre la restauration ou le développement de la communication orale et sont indiqués dans les surdités neurosensorielles sévères à profondes bilatérales, définies par des critères audiométriques précis.

L'implant cochléaire est une prothèse implantable qui transforme les ondes acoustiques en micro-impulsions électriques, en stimulant directement les fibres auditives du modiolus.

2.2.1. Historique

En 1957, Charles Eyriès, otologiste et anatomiste parisien et André Djournon, professeur de physique médicale, ont pratiqué à Paris la première opération assimilable à un implant cochléaire (31). Ils ont redonné de l'audition à un sourd total en stimulant grâce à une bobine d'induction les fibres nerveuses acoustiques de son oreille interne. Le système permettait d'entendre certains sons, par exemple sous la forme de "cris de grillons". Toutefois le prototype tomba en panne après quelques semaines et ne fut pas réparé.

En 1961, William House, otologiste américain, reprit les travaux d'Eyriès et codifia les étapes de l'intervention. Il réussit donc à implanter un système fiable à visée thérapeutique en 1973, progressivement proposé à des patients de plus en plus nombreux(32). Il s'agissait là encore d'un système mono-électrode, ne permettant de reconnaître que les rythmes de la parole, et donc un simple complément à la lecture labiale.

Bien que les premiers essais d'implants multi-électrodes remontent à 1964, le premier implant cochléaire fonctionnel remonte à 1978, implanté par l'australien Graeme Clark de l'université de Melbourne. En France, l'équipe de recherche médicale en ORL de l'Hôpital Saint Antoine travaillait en collaboration avec la Société Bertin qui déposa en 1977 le brevet de l'implant intra-cochléaire à multi-électrodes(33,34). Le premier cours international d'implantation cochléaire eu lieu en 1978 à l'hôpital Saint Antoine avec la participation de tous les pionniers de la technologie. L'équipe de Chouard développa en France un implant multicanal en 1980(35) avec la mise en place de 12 électrodes en 1982.

L'utilisation chez l'adulte a été approuvée aux États-Unis par la Food and Drug Administration (FDA) en 1984.

Mais de nombreux sourds profonds refusent cette technique de l'implantation cochléaire, par peur d'un double rejet par les entendants et les sourds. Lorsque la surdité est devenue une partie intégrante de la personnalité ou de la vie d'adulte, et qu'elle s'accompagne d'une peur du changement, le choix d'une implantation peut-être perçu comme une trahison de la culture sourde et de la langue des signes.

Avec la reconnaissance par la FDA en 1984, les équipes françaises utilisèrent des implants étrangers, face au désengagement de la société Bertin pour miniaturiser les processeurs. La France a dû attendre la cession du brevet à MXM-Neurelec© en 1988 pour prendre en compte la demande des praticiens avec le développement d'un processeur de taille moins prohibitive le DIGISONIC(36). Les résultats probants dans la surdité profonde de l'adulte par l'implant cochléaire multi-électrodes ont alors ouvert le champ à l'intérêt de cette technique chez le jeune enfant. Ainsi l'implantation cochléaire pédiatrique fut initiée par House en 1980(37).

Ce n'est qu'après la validation de la FDA en 1990 de l'implant Nucleus 22 pour les enfants âgés de 2 à 17 ans, que l'implantation cochléaire pédiatrique a commencé son réel essor(38). Les implants à une seule électrode, qu'elle soit intra- ou extra-cochléaire, ont cessé d'être posés à partir du moment où la supériorité des systèmes multi-électrodes est devenue indiscutable(39).

2.2.2. Principes de fonctionnement

Le principe de l'implant cochléaire est de transformer les signaux sonores analogiques enregistrés par un microphone en micro-impulsions électriques qui stimulent directement les fibres du nerf auditif par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la rampe tympanique de la cochlée(39). Le principe est donc très différent de la prothèse amplificatrice.

Actuellement, la quasi-totalité des implants cochléaires est à multi électrodes. Un faisceau d'électrodes est inséré dans la rampe tympanique de la cochlée, l'extrémité distale étant à une profondeur de 20 à 25mm. Chacune des électrodes

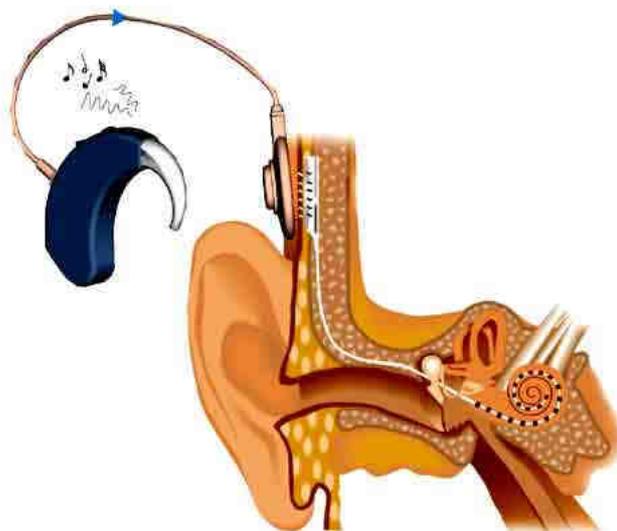
constitutives est formée d'un circuit soigneusement isolé pour éviter tout passage de courant continu. L'insertion de l'implant dans la rampe tympanique afin de garantir l'innocuité de l'implantation et l'isolation des électrodes pour éviter la diffusion du courant électrique à tout l'éventail cochléaire étaient déjà 2 exigences exprimées dans les années 70 par P.MacLeod, médecin physiologiste spécialisé dans les fonctions sensorielles et directeur de recherches à l'École pratique des hautes études à Paris, considéré comme « l'inventeur » de l'implant multi électrodes (33).

L'implant cochléaire est composé d'une partie externe amovible et d'une partie implantée.

La partie externe comprend un microphone, un microprocesseur vocal (contour ou boîtier) alimenté par piles ou batterie et une antenne aimantée. Le processeur réalise le codage des informations en impulsions électriques et l'antenne transmet ces informations à la partie interne, au travers de la peau. L'énergie est fournie par des batteries rechargeables ou des piles jetables externes.

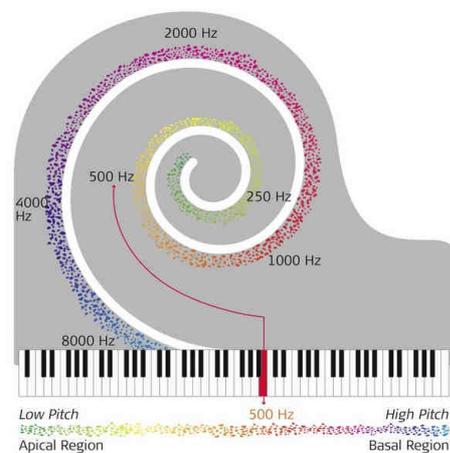
La partie implantée est composée d'un processeur et d'électrodes (au sein d'un porte-électrodes). Elle est biocompatible et sans énergie. Le processeur est placé en sous-cutané dans une logette osseuse rétro-auriculaire et transmet les informations au porte-électrode. Le premier relais ganglionnaire est ainsi stimulé par les électrodes au travers de la cochlée.

Figure 1. Schéma de l'implant cochléaire (emprunté à NEURELEC MXM Digisonic)



Les informations auditives sont numérisées sur les bandes fréquentielles conversationnelles allant de 0 à 8000Hz. L'intensité des impulsions est contrôlée afin de diminuer le bruit de fond et d'éviter les hyperstimulations en milieu très sonore. Le principe de la numérisation permet de donner les informations principales pour la parole (spectre acoustique utile de 100 à 4000Hz) mais pas pour le codage des structures fines. Mais ces informations sont très proches de celles physiologiquement transmises car elles reproduisent la tonotopie fréquentielle et la rapidité de traitement des informations acoustiques.

Figure 2. Illustration de la tonotopie de la cochlée. Tiré de la brochure "Comprendre les implants cochléaires, MEDEL"



Le traitement du signal peut se faire sur plusieurs modes, selon que l'on privilégie la rapidité du traitement du signal ou le nombre de canaux activés simultanément (stratégies de codage)(3). Le facteur limitant est la consommation d'énergie. Le confort d'écoute ressenti selon les stratégies dépend des patients, du nombre d'électrodes fonctionnelles et des processeurs.

Plusieurs marques d'implant sont disponibles : ADVANCED BIONICS, USA (Clarion®), NEURELEC-MXM, France (Digisonic®, Saphyr®), MEDEL Autriche (Sonata®, Maestro®) et COCHLEAR, Australie (Nucleus®). Le plus employé internationalement reste le Nucléus 22, historiquement validé par la FDA. Il est retrouvé chez 90% des enfants implantés en Europe et dans le monde. Mais le choix des implants dépend des habitudes de l'équipe et des particularités de chaque patient. Dans le centre nantais, la majorité des implants est de marque NEURELEC. Chacun de ces implants a une spécificité de forme et d'électronique mais les résultats orthophoniques semblent similaires(3).

2.2.3. Chirurgie et suites post-opératoires

La mise en place chirurgicale de la partie interne nécessite une hospitalisation de quelques jours.

Les grandes étapes de la technique opératoire sont : incision postérieure courte, mastoïdectomie puis tympanotomie postérieure, repérage de la pyramide et de la fenêtre ronde, cochléostomie et insertion dans la fenêtre ronde, colmatage soigneux, lit osseux +/- fixation du corps du processeur externe(40).

En per-opératoire, il est conseillé de mesurer les réponses du nerf cochléaire à l'implant, notamment par des potentiels évoqués auditifs via l'implant. Ces tests permettent de vérifier le bon fonctionnement du couple implant-nerf et donnent une indication des seuils de stimulation efficaces en postopératoire.

Le réglage de l'implant a lieu après la chirurgie dans un délai de variable selon les centres (de 2 à 6 semaines en moyenne). Il faut déterminer pour chaque électrode les seuils cliniques de stimulation minimale et maximale et trouver le niveau confortable. Les données se modifient dans les premiers mois avec la maturation des fibres nerveuses et le conditionnement de l'enfant. Ainsi, une dizaine de réglages est à prévoir la première année puis ensuite 1 à 2 fois par an. Un suivi médical et audiométrique régulier est alors mis en place, avec un suivi orthophonique régulier (à vie) avec bilans à 3-6-9-12-18-24 mois puis 1/an.

Les complications post-opératoires les plus fréquentes sont les suivantes (41):

<i>Complications précoces</i>	<i>Complications tardives</i>
Paralysie faciale (transitoire : 0,3%)	Problèmes cutanés (1,4%)
Vertiges (10% chez l'enfant, 3% de formes cliniques)	Déplacement de l'aimant (0,7%)
Malposition du porte-électrode	Méningite (0,3%)
Hématome	Panne interne (5,7%)
	Douleurs mal étiquetées (0,7%)

2.2.4. Indications chez l'enfant

L'implantation cochléaire peut être unilatérale ou bilatérale, séquentielle ou simultanée. Après un premier consensus international en 1995 (National

Institutes of Health), les indications ont été élargies dans le rapport de la Haute Autorité de Santé en 2007(42) puis réactualisées en 2012(43).

2.2.4.1. Age d'implantation

Chez les sourds prélinguaux, l'implantation doit être la plus précoce possible. On obtient ainsi des résultats meilleurs et plus rapides sur la compréhension et la production du langage que lorsque l'implantation est tardive. Au-delà de 5 ans, en cas de surdité congénitale profonde ou totale non évolutive, il n'y a indication (sauf cas particuliers) que si l'enfant a développé une appétence à la communication orale. Si l'enfant est entré dans une communication orale, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge. Les adultes jeunes sourds congénitaux peuvent être implantés.

2.2.4.2. Indications audiométriques de l'implantation

Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage.

Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation des tests d'audiométrie vocale adaptés à l'âge de l'enfant, en champ libre avec des prothèses bien adaptées.

En cas de fluctuations ou d'asymétrie, une implantation cochléaire est indiquée lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

2.2.4.3. Implantation bilatérale

Les implants bilatéraux ont pour objectif une meilleure perception de la parole, en particulier en milieu bruyant, et une meilleure localisation sonore. Jusqu'à présent, l'implantation cochléaire bilatérale n'était prise en charge par l'Assurance Maladie chez l'enfant que dans les cas de surdité consécutive à une méningite, aux fractures bilatérales de rocher et au syndrome de Usher. Début 2012, l'HAS a actualisé les indications de prise en charge de l'implantation bilatérale (43). Elle a émis un avis favorable à l'extension de ces indications chez l'enfant atteint de surdité de perception bilatérale profonde, lorsque le gain prothétique ne permet pas le développement du langage.

2.2.4.4. Cas particulier : les enfants avec handicap associé

La présence de handicaps associés n'est pas une contre-indication à l'implant cochléaire qui peut apporter des bénéfices à l'enfant (44). Certains peuvent renforcer l'indication d'implant (troubles visuels ou moteurs) et d'autres la rendre limite ou inenvisageable (retard mental, troubles psychopathologiques). L'indication se pose alors au cas par cas, en fonction de l'évolutivité de la pathologie et des critères précédemment cités. Il est capital de souligner les limites des résultats de l'implantation avec la famille et de s'assurer qu'une prise en charge spécifique pourra s'instaurer au sein de l'équipe rééducative(45,46).

2.2.5. Le bilan pré-implantatoire

La décision d'implantation s'organise de façon pluridisciplinaire après bilan médical, orthophonique et psychologique. Un contact avec l'équipe de suivi habituel de l'enfant est indispensable ainsi qu'un temps de réflexion familiale adapté.

L'entretien avec les parents permet l'information sur les principes de l'implant, ses limites et les risques opératoires.

L'audiogramme, sans et avec prothèses surpuissantes, vérifie l'indication audiométrique.

L'examen clinique ORL permet d'éliminer les foyers infectieux, et surtout d'orienter les recherches de pathologies associées dans le cadre de surdités syndromiques, ce qui est complété par un examen de pédiatrie générale. Si possible, il faut réaliser un examen vestibulaire avec au minimum des caloriques.

De même, des examens pédiatriques spécialisés, systématique comme l'examen ophtalmologique (avec fond d'œil +/- électrorétinogramme si troubles de l'équilibre à la recherche d'un Usher), ou à la demande, comme la consultation neuro-pédiatrique, sont prévus. Un ECG est systématique en cas de surdité de perception profonde bilatérale à la recherche d'un syndrome de Jarwell-Large-Nielson.

Concernant l'imagerie, la tomodensitométrie des rochers en coupes fines axiales et coronales en période de tympan normalisés recherche des malformations d'oreille interne et précise les rapports chirurgicaux. L'IRM labyrinthique et cérébrale est proposée systématiquement afin d'étudier le rocher, la densité cochléaire, les conduits auditifs internes et le parenchyme cérébral. Elle est indispensable lorsque la surdité est secondaire à une méningite ou lorsqu'il existe une atteinte connue du système nerveux central.

Le bilan préimplantatoire orthophonique est étalonné et associe une évaluation des capacités de perception auditive, de communication, de niveau de langage et contribue à définir un projet linguistique cohérent.

Enfin, l'entretien psychologique évalue le développement de l'enfant et permet de réaliser un entretien avec les parents afin d'évaluer les motivations et les attentes de la famille et l'absence de contre-indications. Le cas échéant, un contact avec le psychologue qui suit la famille et l'enfant est nécessaire pour compléter le bilan et discuter du contexte dans lequel s'inscrit le projet. Rarement, un avis pédopsychiatrique est demandé.

Le projet pédagogique et scolaire ultérieur est pris en compte de façon cohérente avec le niveau linguistique de l'enfant et la possibilité de rééducation oraliste.

2.2.6. Implantation cochléaire et risque de méningite.

En 2002, la FDA reconnaît l'imputation des implants cochléaires dans l'apparition de méningites, notamment en lien avec un guide aidant à positionner les électrodes, avec 62% des germes identifiés comme *Streptococcus pneumoniae*(47). Ainsi la vaccination anti-pneumococcique et anti-haemophilus a été décrétée obligatoire avant toute implantation. Actuellement le risque méningé est exceptionnel (<3/1000)(48).

Le vaccin antihaemophilus est recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans. Les deux vaccins antipneumococciques, le Prévenar® et le Pneumo23®, couvrent des sérotypes différents. Certains auteurs recommandent une double vaccination, mais les consignes vis-à-vis de l'âge diffèrent. Officiellement, la vaccination par Prévenar® est validée pour les enfants de moins de 2 ans. En pratique, le Prévenar 13® est prescrit pour les enfants de moins de 5 ans et le vaccin polysaccharide Pneumo23® pour les plus de 5 ans. Il est important de

maintenir à jour cette vaccination avec un rappel tous les 5 ans. Par ailleurs, l'éradication des foyers infectieux est capitale et une antibiothérapie orale standard est adaptée à la plupart des otites moyennes aiguës non compliquées des patients implantés.

2.2.7. Coût de l'implant cochléaire

L'inscription des systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral à la Liste des Produits et Prestations Remboursables a été publiée au Journal Officiel du 6 mars 2009 (49) puis complétée par des arrêtés successifs (*arrêté JORF n°0055 du 6 mars 2009 page 4264, texte n°58, annexe JORF n°0055 du 6 mars 2009 page 4294, texte n°125, arrêté JORF n°0048 du 26 février 2010 page 3722, texte N°56*).

L'implantation cochléaire est ainsi soumise à un contrôle qualité avec la constitution d'une liste de centres référents reconnus auprès de l'HAS, avec des contraintes portant sur la composition des équipes médicales, les conditions d'activité des services posant des implants avec un nombre minimum d'opérations annuelles, les indications médicales autorisant la pose ainsi que les prix de vente maximaux des fournisseurs (50) (16000€ pour la partie interne, 6000€ pour la partie externe). Le but est de garantir une bonne maîtrise de la technique de pose et du suivi.

A la CCAM, l'implant cochléaire est considéré comme un Dispositif Médical Implantable et cinq cotations CCAM lui sont rattachées : CCGA001 : Ablation d'un Implant Cochléaire (0€) ; CDLA002 Pose d'un Implant à électrodes du Tronc Cérébral (764,3€) ; CDLA003 : Pose d'un Implant à électrodes intra cochléaires (497,72€) ; CDLA004 : Pose d'un Implant à électrodes extra cochléaires (0€) ; CDMP002 : Séance d'adaptation et de réglage secondaires d'implant cochléaire (91,46€).

Chaque porteur d'implant cochléaire bénéficie de 2 forfaits annuels pour la prise en charge par l'assurance maladie (à 100% pour les surdités de l'enfant) de certaines dépenses liées à l'implant cochléaire : un forfait de 100 euros/an pour la maintenance et les petits accessoires (liste précise définie par l'arrêté) et un forfait « piles » de 120€/an ou un forfait « batterie rechargeable » de 600€ tous les 5 ans.

Concernant le renouvellement des processeurs externes, il n'est pris en charge qu'après une période minimale de 5 ans pour cause de vétusté.

3. SURDITE ET MODES DE COMMUNICATION

Selon la recommandation 17/1 du BIAP (1988), « tout enfant atteint de déficience auditive a besoin que se développe sa communication quelle qu'en soit la forme, prérequis indispensable à l'acquisition d'une langue ».

3.1. Conséquences de la surdité sur la communication

En l'absence de prise en charge, les répercussions de la surdité sur le développement du langage oral varient selon l'importance de la perte auditive.

Déficience Auditive Profonde	Mutité
Déficience Auditive Sévère	Langage oral inorganisé ou absent
Déficience Auditive Moyenne	Retard de parole et de langage (jargon intonatif, troubles majeurs de la compréhension)
Déficience Auditive Légère	Retard de développement du langage, trouble phonologique (défaut de prononciation des consonnes en particulier), retentissement sur l'apprentissage du langage écrit

De plus, selon les niveaux de surdité, les modes de communication diffèrent. En l'absence de troubles associés, les déficits auditifs légers à moyens ne nécessitent pas forcément d'aides visuelles à la communication. Par contre, à partir du degré de surdité sévère, une aide visuelle à la communication est nécessaire pour permettre le meilleur développement possible de la langue en prenant en compte la privation d'informations sonores, les sosies labiaux et les phonèmes invisibles et le phénomène de coarticulation. L'enfant présente des difficultés au plan de l'expression (absence de contrôle audio-phonatoire avec mauvais contrôle de l'intensité sonore, déformation de l'articulation et inintelligibilité de la parole en lien avec l'importance de la surdité) et au plan du langage (affectation des phonèmes, des structures morpho-syntaxiques et appauvrissement du développement lexical et des représentations sémantiques). Ceci confère à des difficultés d'analyse (de la généralisation à la personnalisation) et une catégorisation nécessaire des éléments, avec une distinction difficile entre le signifiant et le signifié. Ainsi, il est nécessaire

d'associer à l'appareillage auditif conventionnel ou implanté une éducation auditive et perceptive (visuelle, vibrotactile) pour participer à la réhabilitation fonctionnelle de l'audition.

3.2. Etapes de la communication

Au départ, la communication est plurimodale associant regards-mimiques-gestualité naturelle, gestes et émissions vocales. S'y associe des stimulations pluri-sensorielles visuelles, tactiles-vibratoires et auditives.

Puis dans un second temps, il y a nécessité d'acquérir une langue :

- le Français Oral : soit « pur » (audition et lecture labiale), soit complété (+LPC), soit signé (FS), soit Complet-Signé-Codé (FCSC)
- et/ou la Langue des Signes Française (LSF).

Les différentes approches d'intervention précoce (soit audiophonatoire, soit visuo-gestuelle) doivent permettre de respecter le projet éducatif des parents (30).

3.3. Modes de communication disponibles

3.3.1. Langue orale avec lecture labio-faciale

La lecture sur les lèvres (« Speech Reading ») est un mode de perception du langage oral par lequel une personne déficiente auditive cherche spontanément à compléter par la vue des perceptions auditives trop pauvres et lacunaires. Mais elle ne remplace que très incomplètement l'audition. En raison de positions articulatoires parfois approximatives, de phonèmes avec la même image labiale (p, b, m) –les sosies labiaux- ou invisibles (k-g-r), il existe des confusions phonétiques à l'origine de nombreuses ambiguïtés sur la perception des mots et des groupes de mots.

En plus de la reconnaissance des mouvements articulatoires, c'est souvent le contexte qui permet de compléter et de choisir parmi plusieurs possibilités de phonèmes au sein d'un même mot ou de sosies labiaux au sein d'une phrase. Il s'agit de la suppléance mentale.

3.3.2. Langue orale avec adjonction d'aide visuo-motrices à la lecture labio-faciale : 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 vers 1977, il s'est adapté aux phonèmes de la langue française. Il est actuellement adapté à 56 langues et dialectes, parmi lesquelles : l'anglais, le français, le russe, le chinois, l'espagnol, le portugais, le portugais brésilien.

Le LPC est un code manuel autour du visage complété de la lecture labiale. Il se compose de huit configurations des doigts pour représenter les consonnes ainsi que cinq emplacements de la main sur le visage pour représenter les voyelles. (Annexe 2).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 des sosies labiaux (mots proches ayant la même lecture labiale). Chaque syllabe se code au rythme de la parole.

L'avantage du LPC est de permettre la visualisation de tous les phonèmes afin de rendre perceptible par la vue l'intégralité du message parlé. Le LPC ne représente pas une langue à proprement parler, les mouvements de la main n'ayant de sens qu'associés à la parole. De plus, chaque son n'a pas sa clé propre et deux sons dont l'image labiale est différente sont codés de la même façon (t,m,f). Le LPC, en facilitant la compréhension du langage et de la langue, permet à l'enfant une appropriation plus naturelle de l'expression orale, de l'apprentissage du vocabulaire et de la structure de la langue (phonologique, grammaticale et syntaxique). Le LPC est une aide à la réception de la langue parlée et un réel complément à la lecture labiale. Grâce à une meilleure capacité au décodage phonologique des articulateurs visuels (51), les enfants sourds utilisateurs de LPC améliorent leur accès au langage écrit et la pratique de lecture. Tout particulièrement, ceux qui bénéficient d'un implant cochléaire augmentent leur conscience phonologique permettant une amélioration de leur perception du langage et de la lecture (52).

3.3.3. Langue orale et langue des signes française (LSF)

Les langues signées, utilisant les performances des organes d'expression tels que le corps, le visage et les mains, possèdent leur propre syntaxe et grammaire,

différente des langues orales. On estime que la LSF est signée par 100000 à 200000 personnes sourdes.

L'Abbé Charles Michel de l'Épée fut en 1760 le premier entendant à s'intéresser aux modes de communication des « sourds-muets » en observant un couple de jumelles sourdes communiquer entre elles par gestes. Il créa alors une véritable école pour sourds qui deviendra l'Institut des Jeunes Sourds, actuellement Institut Saint Jacques, à Paris. Mais le congrès de Milan en 1880 décrète l'abandon de la langue des signes dans l'enseignement, en se basant sur l'hypothèse que les sourds doivent apprendre à parler pour s'intégrer dans la société. Et il faudra attendre jusqu'en 1991 (!) pour que la loi Fabius favorise le choix d'une éducation bilingue pour les sourds : LSF et le français écrit et oral. Enfin, la Loi n°2005-102 du 11 février 2005 reconnaît que « dans l'éducation et le parcours scolaire des jeunes sourds, la liberté de choix entre une communication bilingue, langue des signes et langue française, et une communication en langue française est de droit ».

Dans la LSF, chaque signe est une combinaison de plusieurs éléments réalisés simultanément en fonction de la forme, de l'orientation de la main, de l'emplacement dans l'espace, de la direction du mouvement de la main et du corps. Un signe correspond à un concept. Cela nécessite une localisation dans l'espace et un ordre chronologique des événements. Pour épeler les noms propres ou les mots n'existant pas en LSF, un alphabet dactylologique est utilisé pour signer l'alphabet latin (Annexe 3).

3.3.4. Langue orale et simultanément signée

Le Français Signé (FS) combine le lexique de la LSF avec l'ordre de la syntaxe du français. ON peut distinguer le FS Strict ou Complet, le FS Souple, le FS Complet Signé Codé. Il permet d'aider à la compréhension de la relation entre signifiant et signifié, primordiale au bon développement de la pensée. Mais il atteint ses limites en cas de syntaxe trop complexe.

Le BIAP 17/1 (53) recommande la mise en œuvre d'une ou plusieurs de ces pratiques dans des stratégies de communication déterminées selon les

caractéristiques de l'enfant, son développement et le contexte éducatif et social. L'important dans chaque cas est d'assurer qu'il y a communication entre l'enfant et son entourage.

En pratique, la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) informe les parents du choix possible des modes de communication. Le mode de communication choisi s'impose alors à la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) et est inscrit dans le projet de vie (Loi du 11 Février 2005, Code de l'Action Sociale et des Familles).

Puis les établissements ou services élaborent un document relatif aux conditions d'éducation et aux parcours scolaires proposés aux jeunes sourds, approuvé par l'inspection académique, qui précise notamment le ou les modes de communication retenus.

4. EDUCATION ET ORGANISMES DE PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT SOURD

4.1. Législation Scolarité et Handicap

La loi reconnaît à tous les enfants handicapés le droit à une éducation scolaire, quelque soit la nature ou la gravité de son handicap.

Dès la Déclaration Universelle des Droits de l'Homme du 10 Décembre 1948, il est stipulé que « Toute Personne a droit à l'éducation... ». Puis, la loi d'Orientation en faveur des Personnes Handicapées du 30 juin 1975 stipule que « les enfants et les adolescents handicapés sont soumis à l'obligation éducative. Ils satisfont à cette obligation en recevant soit une éducation ordinaire, soit à défaut une éducation spéciale, déterminée en fonction des besoins de chacun d'eux. Enfin, la loi n° 2002-2 du 2 Janvier 2002 (Code de l'action sociale et des familles) a permis de rénover l'action sociale et médico-sociale en déterminant les différentes missions et acteurs des institutions sociales et médico-sociales.

Actuellement, la loi du 11 Février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées (loi n°2005-102, JO n°36 du 12 Février 2005 page 2353), dite Loi Handicap, a affirmé le droit pour « tout enfant [à être] inscrit dans l'école ou l'établissement le plus proche de son domicile qui constitue son établissement de référence » avec un parcours scolaire continu et adapté. Si nécessaire « dans le cadre du projet personnalisé, si ses besoins nécessitent qu'il reçoive sa formation au sein de dispositifs adaptés, il peut être inscrit dans un autre établissement [...] sur proposition de son établissement de référence et avec l'accord de ses parents. »

Ainsi le droit à l'éducation pour tous les enfants, quel que soit leur handicap, est un droit fondamental et une obligation de l'Education Nationale.

L'Etat a également légiféré sur le cas particulier de l'enfant sourd et précise les conditions de scolarisation dans le décret n°2006-509 du 3 mai 2006 relatif à l'éducation et au parcours scolaire des jeunes sourds (consolidée au 24 mai 2006). Il est précisé que la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) assure l'information au jeune sourd et à ses représentants légaux

sur les 2 modes de communications disponibles pour lui permettre un choix éclairé (article 1). L'équipe pluridisciplinaire doit être informée du mode de communication choisi et ce mode de communication doit être inscrit dans le projet de vie (article 2). Enfin l'équipe pluridisciplinaire élabore le projet personnalisé de scolarisation inclus dans le plan personnalisé de compensation en respectant le mode de communication choisi (article 3). Les articles 4 et 5 stipulent que les écoles et établissements participant à l'accueil de ces enfants doivent préciser les conditions d'éducation qu'ils proposent par un document élaboré sous la responsabilité de l'inspecteur de l'Education Nationale annexé au projet d'établissement.

4.2. Chronologie de l'intégration scolaire et sociale

Avant 3 ans, l'intégration sociale est établie en fonction de l'âge et du choix de la famille. Tous les modes de garde (domicile, nourrice, crèche) sont envisageables avec une préférence pour la crèche/halte-garderie vers 2-3 ans pour développer la socialisation. Parallèlement, une prise en charge éducative précoce se met en place dès l'âge de 4 mois (quand l'enfant tient sa tête seul) au rythme d'une séance 2 fois par semaine à tous les 15 jours soit par les cabinets libéraux ou les établissements/services dédiés type CAMSP et SAFEP (cf paragraphe suivant).

Dès l'âge de 3 ans, si leur famille en fait la demande, les enfants handicapés peuvent être scolarisés à la maternelle, dans leur secteur de recrutement. L'objectif est une intégration scolaire au moins à temps partiel pour tous (sauf troubles associés majeurs) afin d'adapter les comportements sociaux, de développer les compétences non verbales, la communication globale entre enfants et (pour certains) le langage oral. Cela favorise également l'insertion sociale des personnes handicapées en informant et sensibilisant le milieu ordinaire au handicap, et permet de donner toutes ses chances à l'enfant d'accéder à un bon niveau social et culturel.

Puis à partir de 6 ans, la scolarisation peut être individuelle ou collective, en milieu ordinaire ou en établissement médico-social. En cas d'intégration (individuelle ou collective), l'enfant est scolarisé à temps partiel (possible pour

la plupart) ou à temps complet dans une classe ordinaire, avec pour tous une intégration « péri-scolaire » nécessaire.

4.3. Parcours et Projet Personnalisé de Scolarisation

Ainsi, dans un premier temps, l'enfant est inscrit dans une école ordinaire. Puis le représentant légal saisit l'enseignant référent handicap, dépendant de la MDPH (*décret n°2005-1752 du 30 décembre 2005*) et formule une demande. Le référent a pour mission d'informer et de conseiller la famille, de suivre l'enfant toute sa scolarité et de servir d'interface avec les institutions. Il permet de réunir en accord avec la famille et en sa présence l'équipe de suivi de la scolarisation (équipe éducative et équipe de soins) pour déterminer les besoins spécifiques de l'enfant et établir un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS), avec pour objectif d'articuler scolarité et soins à l'intérieur d'un projet global.

Le PPS définit les modalités de déroulement de la scolarité en tenant compte des souhaits de la famille et de l'enfant. Il détermine les objectifs scolaires, éducatifs et thérapeutiques en précisant les interventions spécialisées nécessaires (nature, fréquence, lieu), l'emploi du temps intégrant les séquences de soins et de rééducations prises sur le temps scolaire, les aménagements à prévoir (matériel, temps, personnel, transports) pendant la scolarité et le passage des examens, ainsi que les modalités d'évaluation du projet et de collaboration entre les partenaires.

Le projet est signé par l'ensemble des partenaires (le référent, l'enfant, sa famille, l'équipe scolaire éducative et le directeur de l'école, les intervenants spécialisés ou extérieurs) et validé par la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (C.D.A.P.H), dépendante de la MDPH. La CDAPH décide des moyens pédagogiques, psychologiques, médicaux, éducatifs, matériels (transports) et accompagnements par une Aide de Vie Scolaire.

Un suivi et des ajustements sont nécessaires. L'enseignant référent de chaque élève doit veiller à la continuité et à la cohérence de mise en œuvre du PPS, avec la réalisation si nécessaire et en lien avec les parents, d'ajustements éventuels. Il assure le suivi dans les établissements de 1^{er} et 2nd degrés ainsi que dans les établissements médico-sociaux, réunit régulièrement (1 à 3 fois par an) les

équipes de suivi de la scolarisation pour chacun des élèves dont il est référent et assure un lien permanent avec l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH.

4.4. Quelques chiffres nationaux sur la scolarisation des enfants handicapés

A la rentrée 2011, 210400 jeunes handicapés étaient scolarisés en milieu ordinaire et bénéficiaient d'un Plan PPS (augmentation annuelle moyenne de 6,3% depuis la loi de 2005) (54).

Tableau 2 : Chiffres de l'Education Nationale pour la scolarisation des enfants handicapés à la rentrée 2011.

Au sein du premier degré (maternelle, primaire)

66% des écoles accueillent au moins un élève handicapé
130500 enfants handicapés y sont scolarisés
66% des enfants handicapés scolarisés dans le premier degré sont en classe ordinaire

Au sein du second degré (collège, lycée) :

90% des collèges, 82% des lycées professionnels et 67% des lycées généraux et technologiques accueillent au moins un élève handicapé
79900 adolescents handicapés y sont scolarisés
75% des adolescents handicapés scolarisés dans le second degré sont en classe ordinaire

Source : www.education.gouv.fr

4.5. Services et établissements de prise en charge des enfants sourds

Il a déjà été souligné l'importance majeure de la réhabilitation auditive dans la compensation du handicap. Ceci nécessite une précocité des interventions avec un travail en réseau et une participation active des familles. Plusieurs établissements et services proposent une prise en charge adaptée de l'enfant selon son âge et, selon le souhait de la famille et les besoins de l'enfant, une prise en charge en libéral associant les différents intervenants nécessaires est toujours envisageable.

4.5.1. De 0 à 3 ans : Le Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce (SAFEP) ou le Centre d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP)

Les objectifs principaux de l'Education Précoce associent :

- la guidance parentale et l'accompagnement familial dans les domaines éducatifs, psychologiques et thérapeutiques
- l'observation du développement global de l'enfant et de toutes ses compétences (cognitives, psychomotrices, sensorielles et comportementales)
- la valorisation et le développement de la communication globale, en observant la qualité des interactions et en les étayant si besoin avec des moyens complémentaires de communication (signes, codes LPC)
- l'éveil et la sensibilisation de l'enfant au monde sonore
- la valorisation des vocalisations et le développement de la boucle audio-phonatoire.

Trois acteurs principaux de l'Education Précoce sont disponibles : le SAFEP, le CAMSP (spécialisé ou polyvalent) ou le suivi par des professionnels installés en cabinet libéral.

Le CAMSP dispose d'une activité de dépistage, de diagnostic, de rééducation et de suivi alors que le SAFEP ne prend en charge que la partie suivi de l'enfant. Il s'agit d'un accompagnement familial par des professionnels au domicile (pour le SAFEP) et sur les différents lieux d'intégration (les deux). Une équipe pluridisciplinaire intervient associant un médecin ORL, un psychologue, des orthophonistes, un psychomotricien et un audioprothésiste. L'orthophoniste est l'interlocuteur privilégié avec une rencontre avec l'enfant accompagné de ses parents de 1 à 2 fois par semaine en individuelle, complétée par des séances collectives hebdomadaires pour une aide à la socialisation. Pendant ce temps, des groupes de parents sont proposés pour guidance et apprentissage des modes de communication.

4.5.2. De 3 à 20 ans : Le Service de Soutien à l'Éducation Familiale et à L'Intégration Scolaire (SSEFIS)

Ce service prend en charge des enfants avec une intégration scolaire partielle ou totale, en y associant des séances d'orthophonie individuelle et/ou collective (groupe de langage, éducation auditive et perceptive, articulation, communication) et des séances collectives avec une éducatrice (de 3 à 6 ans) ou un professeur (au-delà de 6 ans). Peuvent être associés des cours de LSF et des séances de codage LPC.

L'objectif des SSEFIS est de procurer aux enfants des aides à la communication, notamment lors de la période sensible du passage des signes au LPC, ainsi qu'un accompagnement familial. L'intervention des professionnels permet également de constater les limites possibles de l'intégration et d'envisager un autre moyen de prise en charge.

4.5.3. De 3 à 14/20 ans : La Section d'Éducation et d'Enseignement Spécialisé (SEES)

Ce service associe la mission d'éducation, d'enseignement et de rééducation. Des modes de communication adaptés à l'enfant sont utilisés : FS, LCP, LSF, Langue Française écrite.

Ce n'est plus l'Éducation nationale mais le Ministère de la Santé qui fournit les professeurs spécialisés CAPEJS (Certificat d'Aptitude au Professorat de l'Enseignement des Jeunes Sourds) avec des programmes scolaires adaptés et des méthodes d'éducation spécialisée.

4.5.4. Cas particuliers : Handicaps Associés

La Section d'Enfants à Handicaps Associés SEHA (dans un établissement spécialisé)

Ce service est destiné aux enfants de 3 ans à 14/20 ans présentant des troubles ou handicaps associés. Sont mises en place une prise en charge orthophonique et éducative adaptées soutenues par un suivi médico-psychologique, social et paramédical très important.

L'utilisation et l'évolution des aides de communication sont adaptées aux potentialités de l'enfant et une intégration possible ou non au sein d'un groupe d'enfants de la SEES est évaluée.

Le Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile SESSAD

Ce service est destiné aux enfants polyhandicapés avec des interventions au domicile au sens large de l'enfant, c'est-à-dire tous les lieux naturels de vie de l'enfant (famille, école, halte-garderie, crèche, centres de loisirs...). Les professionnels qui le composent se déplacent et interviennent suite à la décision de la MDPH auprès de certains élèves en situation de handicap scolarisés en milieu ordinaire ou dans un dispositif d'inclusion collective (CLIS ou ULIS). Ces services dépendent la plupart du temps d'une structure associative, comme les IME (Instituts Médico-Educatifs).

4.6. Modalités possibles

Il y a 3 grandes options de prise en charge : *soit* l'enfant est suivi en libéral et intégré complètement ; *soit* l'enfant est suivi par un Service qui prodiguent des soins à temps partiel avec une scolarisation dans une structure dite normale ; *soit* l'enfant est suivi par un établissement spécifique avec une prise en charge à plein temps associant soins et scolarisation.

Tableau 3. Modes de scolarisation possibles pour les enfants handicapés

<i>Scolarisation en Intégration</i>
Ordinaire Ecole de quartier avec complément par orthophoniste libérale/CAMSP/SAFEP/SSEFIS
« Soutenu » <i>Individuelle ou groupée</i> SAFEP (préscolaire) puis SSEFIS (> 3 ans)
Section d'éducation spéciale d'un établissement scolaire <u>Primaire</u> : CLIS 2 (intégration scolaire) <u>Secondaire</u> : <ul style="list-style-type: none">- ULIS (Unité Localisé pour l'Inclusion Scolaire, filière générale)- SEGPA (Section d'Apprentissage Général et Professionnel Adapté)- EREA (Etablissement Régional d'Enseignement Adapté)
<i>Scolarisation Spécialisée</i>
Etablissement spécialisé <ul style="list-style-type: none">- SEES- SEHA
Service d'Education Spécialisée SESSAD (Polyhandicaps)

4.6.1. Intégration Scolaire individuelle

Les conditions de la scolarisation individuelle varient selon la nature et la gravité du handicap. Selon les situations, l'enfant n'a besoin d'aucune aide particulière ou au contraire fait l'objet d'aménagements spécifiques.

Elle est indiquée lorsque l'enfant peut suivre le rythme de la classe et les modalités de l'enseignement dispensé à tous les élèves, à temps partiel ou complet. L'accueil se fait dans une école de quartier ou une école dite « intégrante ».

En 2011, la création des PASS (Pôles pour l'Accompagnement à la Scolarisation des jeunes Sourds) a permis de scolariser les élèves sourds et malentendants en milieu ordinaire, quel que soit le mode de communication choisi par la famille (*Circulaire n°2010-068 du 28/05/2010, Ministère de l'Education Nationale*).

4.6.2. Intégration Scolaire collective

Elle est indiquée lorsque des adaptations pédagogiques liées au handicap de l'enfant doivent être mises en place.

Dans les écoles primaires, les Classes pour l'Inclusion Scolaire (CLIS) accueillent des enfants handicapés (mental, auditif, visuel, moteur) pouvant tirer profit d'une intégration en milieu scolaire ordinaire. Les élèves reçoivent un enseignement adapté au sein de la CLIS et partagent d'autres activités avec les autres écoliers. La majorité des élèves bénéficient d'une scolarisation individuelle dans une autre classe de l'école. Tenant compte de la recherche de compatibilité des besoins des élèves et de leurs objectifs d'apprentissage, les CLIS sont déterminées en 4 sous-catégories et les enfants déficients auditifs appartiennent aux CLIS 2.

Tableau 4. Catégories des Classes pour l'Inclusion Scolaire

<i>Catégories de CLIS</i>	<i>Type de handicap accueillis</i>
CLIS 1	troubles des fonctions cognitives et mentales
CLIS 2	handicap auditif avec ou sans troubles associés
CLIS 3	handicap visuel avec ou sans troubles associés
CLIS 4	handicap moteur avec ou sans troubles associés, ou situations de pluri-handicap

Au collège et au lycée, les élèves présentant un handicap non compatible avec les exigences d'une scolarisation individuelle intègrent les Unités Localisées pour l'Inclusion Scolaire (ULIS) où ils reçoivent un enseignement adapté à leur PPS par un enseignant spécialisé. Des plages de scolarisation dans la classe de référence de l'établissement sont aménagées autant que possibles.

4.6.3. Scolarisation en établissement médico-social :

Elle se déroule soit à temps plein ou à temps partiel. Elle comporte diverses modalités de scolarisation possibles s'inscrivant toujours dans le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) de l'élève et elles sont mises en place grâce aux unités d'enseignement répondant avec souplesse et adaptabilité aux besoins spécifiques de chaque enfant et chaque handicap.

Ces établissements dépendant directement du ministère des Solidarités et de la cohésion sociale. Le ministère de l'Education Nationale garantit la continuité pédagogique en mettant des enseignants à leur disposition.

4.6.4. L'enseignement à distance :

Le Centre National d'Enseignement à Distance (CNED), service public, s'adresse aux élèves relevant de l'instruction obligatoire et ayant vocation à être accueillis dans des établissements scolaires mais ne pouvant être scolarisés totalement ou partiellement dans l'un de ces établissements.

Pour les élèves handicapés de 6 à 16 ans, le CNED propose un dispositif spécifique prévoyant notamment un PPS et l'intervention, si possible au domicile de l'élève, d'un enseignant répétiteur rémunéré par le CNED.

4.7. Aides à l'intégration

Afin de permettre une intégration dans des conditions optimales, différentes aides sont disponibles.

4.7.1. Interventions au sein de la classe

La CDAPH détermine les attributions des aides humaines pour chaque enfant en fonction du PPS.

4.7.1.1. Les Auxiliaires de Vie Scolaire (AVS)

Ils apportent une aide globale pour favoriser l'adaptation de l'enfant dans la classe. Il existe :

- des AVS Individuels (AVS-i) intervenant dans les intégrations individuelles
- des AVS Collectifs (AVS-co) dans les structures de scolarisation collective type CLIS ou ULIS
- des assistants de scolarisation (ASco) (statut existant depuis septembre 2011)

A la rentrée 2008, 2000 assistants AVS-i ont été recrutés et formés. En mars 2009, 9728 AVS-i et 2083 AVS-co étaient employés, complétés par le recrutement de plus de 12679 personnes sur des Contrats d'Accompagnement dans l'Emploi (CAE) ou sur des contrats d'avenir (CAV). A la rentrée 2010, 57067 élèves faisaient l'objet d'un accompagnement individuel. Etaient dénombrés 21800 AVS-i temps plein et 2166 AVS-co temps plein (55).

4.7.1.2. Le codeur LPC

Il agit en complément de l'enseignant ordinaire en retransmettant en léger différé à l'enfant toutes les paroles échangées en les accompagnant du LPC. En général, il réalise les mouvements labiaux sans émettre de voix, pour ne pas perturber la classe.

4.7.1.3. L'interprète en LSF

Il traduit en simultané et en langue des signes française les propos de l'enseignant.

4.7.1.4. Le preneur de note (collège, lycée)

4.7.1.5. Les appareils HF (Haute Fréquence) (56)

Ils permettent d'optimiser la compréhension de la parole dans des environnements bruyants. Ce système nécessite l'information, l'adhésion et l'implication de l'équipe pluridisciplinaire qui suit l'enfant et de ses parents. Une

information explicite auprès de l'instituteur concernant le fonctionnement technique et la mise en place est la condition nécessaire au bon fonctionnement de ce système.

4.7.2. Interventions en dehors de la classe

Selon les besoins de l'enfant, elles combinent à des rythmes différents de l'orthophonie (éducation auditive, parole, langage oral et écrit), un soutien pédagogique, de l'enseignement LSF, de la psychomotricité et de la psychothérapie.

Ces prises en charge peuvent avoir lieu dans l'établissement scolaire, dans le centre de soin ou en cabinet libéral.

4.7.3. Soutien financier

L'orientation scolaire se fait via la MDPH qui émet un avis indispensable. La prise en charge se fait sous forme de prix à la journée à 100%, incluant les frais d'hébergements et éducatifs, ou sous forme de forfait journalier en cas d'hospitalisation. La MDPH peut se prononcer sur des frais de transport vers des structures scolaires ou universitaires en cas de transports en commun impossibles.

4.8. Structures locales de la région nantaise

Trois structures particulières gèrent la prise en charge des enfants sourds dans la région nantaise à différents niveaux. Il s'agit d'associations parentales (ARPLIES et APAJH) ou d'établissement public (La Persagotière).

L'ARPLIES (Association Régionale des Pays de la Loire pour l'Intégration de l'Enfant Sourd : www.ssefis-arplies.fr), créée en 1980, a mis en place dès 1983 le S.S.E.F.I.S Les Rochettes, géré par une association de parents d'enfants sourds. Ils ne suivent que des enfants en intégration individuelle, avec des séances individuelles et de groupe et des activités lors des vacances scolaires (mini camp, expo). La prise en charge consiste en un enseignant dit ordinaire, complété par

un soutien orthophonique 2 fois par semaine et par une codeuse 2 fois par semaine.

L'APAJH (Association pour Adultes et Jeunes Handicapés) propose soit une formule SSEFIS avec une intégration individuelle pour l'enfant en milieu scolaire ordinaire, soit une formule avec la mise en place de classes spécialisées type CLIS 2 (regroupant 3 ou 4 enfants sourds par classe de niveau) où interviennent des enseignants spécialisés de l'Education Nationale, avec les services d'une équipe spécialisée sur place (orthophoniste, éducateur, adulte sourd).

Pour la région nantaise, il existe 3 sites pour le primaire (Les Agenêts à Nantes, La Classe Alexandre Plancher à Rezé et l'école Jean Jaurès à Saint Nazaire), un pour le collège (La Durantière, Nantes) et un pour le lycée (Les Bourdonnières, Nantes).

Enfin, il existe un établissement public, géré par l'Institut Départemental pour Jeunes Sourds (IDJS) nommé la Persagotière (www.la-persagotiere.fr). Il s'agit d'un institut médico-social public, régi par les dispositions de la loi 2002.2 rénovant l'action sociale et médico-sociale. Il accueille 160 enfants/jeunes sourds et malentendants, des jeunes présentant des troubles sévères du langage, avec ou sans handicap associé. Les prises en charge s'articulent autour de 4 pôles :

- un pôle pour les enfants-jeunes sourds et malentendants en Services de 0 à 16 ans
- un pôle pour les enfants-jeunes sourds et malentendants en IES de 3 à 16 ans
- un pôle pour les jeunes sourds et malentendants de 16 à 20 ans
- un pôle pour les jeunes présentant des Troubles Sévères du Langage

Deux modalités de prise en charge sont possibles :

- par les services (SAFEF, SSEFIS): pour un enfant/jeune scolarisé (selon son âge) dans son établissement scolaire proche de son domicile ou de son choix. Il peut y avoir alors intervention d'une orthophoniste et d'un enseignant CAPEJS (dépendant du Ministère de la Santé et non de

l'Education Nationale), et un regroupement une fois par semaine le mercredi avec différents intervenants (orthophoniste, psychomotricien, éducateur, assistante sociale...)

- par l'Institut d'Education Sensorielle (IES) : pour l'enfant/jeune scolarisé dans une Unité d'Enseignement incluse dans une école de l'Education Nationale : SEES, SEHA, SIPFP (Section d'Initiation et de Première Formation Professionnelle).

5. ETUDE CLINIQUE

L'implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Nantes a débuté en décembre 1996, ce qui nous permet un recul satisfaisant de 16 ans pour avoir une vision d'ensemble de ces enfants concernant leur devenir. Notre travail s'est orienté vers la scolarité des enfants implantés, domaine peu étudié dans la littérature internationale mais au retentissement socio-économique non négligeable. Ainsi, le but de cette étude était d'analyser les modalités et niveaux de scolarité actuels des enfants implantés cochléaires au CHU de Nantes. Les objectifs secondaires s'intéressaient à l'évolution de leur parcours scolaire, aux aménagements spécifiques mis en place ainsi qu'à leur qualité de vie quotidienne.

5.1. Matériels et Méthodes

Il s'agit d'une étude non interventionnelle, analytique transversale et monocentrique. Elle a concerné tous les patients ayant bénéficié d'une implantation cochléaire dans leur enfance (avant 15 ans et 3 mois) au CHU de Nantes depuis le début de l'activité d'implantation pédiatrique en décembre 1996 jusqu'en décembre 2009.

L'objectif principal de cette étude était d'évaluer le niveau de scolarisation et/ou d'intégration professionnelle d'une cohorte d'enfants implantés cochléaires au CHU de Nantes depuis le début de l'activité (décembre 1996). L'analyse a porté sur l'ensemble de la population et également sur deux sous-groupes, les enfants sourds de façon isolée et les enfants sourds avec handicap associé, compte tenu du fait que les handicaps associés peuvent grever le pronostic scolaire ou professionnel et ainsi ajouter un facteur de confusion aux analyses.

Les objectifs secondaires étaient basés sur l'évaluation des modes de scolarisation et de communication utilisés ainsi que sur la qualité de vie au quotidien de ces enfants et leurs familles.

5.1.1. Population étudiée

Le recrutement des patients participant à l'étude était monocentrique, au sein du service d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale du CHU de Nantes.

Les critères d'inclusion étaient les suivants : patient des 2 sexes ayant bénéficié dans l'enfance (moins de 15 ans et 3 mois) d'une implantation cochléaire au CHU de Nantes entre décembre 1996 et décembre 2009, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale (séquentielle ou simultanée), avec ou sans handicap associé, avec un recul post-implantation minimale de 2 ans et des coordonnées postales ou téléphoniques disponibles.

Les critères de non-inclusion pour participer à cette étude étaient : les enfants suivis mais non implantés au CHU de Nantes, l'absence de coordonnées postales et/ou téléphoniques disponibles et l'expression claire d'un refus de participation à l'étude. Le patient est également exclu de l'étude, en dehors des critères d'exclusion suscités, en cas de perte de vue ou de non-réponse aux questionnaires.

5.1.2. Données réglementaires

Chaque patient susceptible d'être inclus a reçu par voie postale une lettre d'information complète (adaptée pour les parents en cas d'enfants mineurs ou pour les implantés devenus majeurs) expliquant le principe et les modalités de l'étude. La participation à l'étude par remplissage (papier ou téléphonique) du questionnaire signifiait le consentement des participants à adhérer à l'étude.

L'étude réalisant une collecte de données individuelles, le protocole a été déclaré à la CNIL et accepté le 20 avril 2012 (Numéro de déclaration : 1581470 v 0).

Le Groupe Nantais d'Ethique dans le Domaine de la Santé (GNEDS), présidé par Madame le Pr Ballereau, a constaté que le protocole ne soulevait pas de problème d'ordre éthique (Avril 2012) .

5.1.3. Recueil des données

Le recueil des données médicales concernant la surdité et l'implantation (cf paragraphe 5.2.4.1) a été effectué de façon rétrospective par lecture des dossiers.

Il en est de même pour le suivi post-implantation des enfants qui ont été évalués à 1 mois, à 3 mois, à 6 mois, à 12 mois, à 18 mois, à 24 mois puis annuellement tout au long de leur suivi par le centre d'implantation.

En addition à ces données rétrospectives, une étude transversale de la population a été menée par le biais d'un questionnaire adressé aux parents et/ou à l'enfant implanté (si devenu majeur) afin de préciser la scolarité actuelle, les évolutions et les aspects permettant d'évaluer l'intégration et la qualité de vie des enfants (Annexe) à l'heure actuelle, c'est à dire au point maximal de suivi.

Les questionnaires ont été déposés au sein de la consultation du service, au sein du CAMSP (lieu de réglage et de bilan orthophonique post-implantation sans limite d'âge) ou au sein de l'établissement de suivi par l'intermédiaire du médecin référent, le Dr Routier. Ainsi, certains parents l'ont rempli directement lors de leur venue dans les services. Pour les familles dont les coordonnées téléphoniques sont connues, un entretien téléphonique (40 minutes en moyenne) a été réalisé pour confirmer le consentement à la participation à l'étude et compléter le même questionnaire individuel. Enfin, pour les familles dont nous ne bénéficions pas des coordonnées téléphoniques, le questionnaire était joint à la lettre d'information avec une enveloppe pré-timbrée et pré adressée pour retour postal.

5.1.4. Paramètres d'évaluation

5.1.4.1. Données générales concernant la population

Pour tous les enfants susceptibles d'être inclus dans la cohorte, étaient relevés les critères démographiques habituels : date de naissance, sexe, année d'implantation.

Pour les enfants inclus dans la cohorte et analysés secondairement, en plus des données démographiques usuelles, une évaluation clinique complète était réalisée par lecture rétrospective des dossiers. Concernant le diagnostic de la surdit ,  taient not s l' ge des premiers doutes parentaux, l' ge du d pistage de la surdit , le niveau et la lat ralisation de la surdit , l' ge et le type d'appareillage auditif initial ainsi que sa dur e. Concernant l' tiologie de la surdit ,  taient pr cis es la cause connue par les parents et la cause retenue par le domaine

médical, les résultats du bilan étiologique (consultation génétique, consultation ophtalmologique, imagerie par TDM ou IRM, autres bilans spécifiques selon orientation) ainsi que les handicaps associés éventuels. Concernant l'implantation cochléaire, ont été notés la date d'implantation, l'âge à l'implantation, le délai entre diagnostic et implantation, le recul de l'étude, la modalité d'implantation (unilatéral ou bilatéral, séquentiel ou simultané) avec le délai entre deux implantations le cas échéant, la marque d'implant posé et les complications per et post-opératoires.

5.1.4.2. Critère principal de jugement de l'étude

Le paramètre d'évaluation principal était le mode de scolarisation et/ou d'intégration professionnelle au moment de l'étude. Il était précisé le caractère intégré ou non de la scolarité ainsi que le niveau de scolarisation.

L'analyse secondaire a été réalisée sur la population totale et en 2 sous-groupes : handicap associé ou non.

5.1.4.3. Critères secondaires d'évaluation

Les critères secondaires d'évaluation reposaient sur les performances audiométriques et de communication conditionnant la scolarisation, les modalités précises de scolarisation, les modes de communication et la qualité de vie au quotidien des enfants implantés et de leur famille.

Analyse du parcours scolaire et de ses aménagements

Grâce aux questionnaires parentaux, complétés le cas échéant par les données du dossier, l'évolution des modes de scolarisation selon les cycles (maternelle, primaire, collège, lycée), le type et la fréquence des interventions (humaines ou techniques) mises en place au sein et hors du temps scolaire, le taux de redoublement et le niveau scolaire correspondant, le niveau scolaire moyen ont été notés.

Le niveau scolaire actuel sera comparé en fonction du niveau scolaire théorique de l'enfant. Ce niveau est déterminé selon les définitions des termes statistiques de l'Education Nationale (www.education.gouv.fr) qui définissent l'âge théorique normal ou « à l'heure » comme étant l'âge d'un élève qui entré en CP à 6 ans effectue sa scolarité sans redoublement ni saut de classe (exemple : seconde à 15ans, première à 16 ans, terminale à 17ans).

Capacités de communication : versant réceptif et expressif

Concernant les performances audiométriques de l'implant cochléaire, ont été recueillis les seuils d'intelligibilité vocale à 60dB en listes dissyllabiques, avant implantation avec amplification auditive optimale et après implantation avec soit l'implant seul, soit l'amplification auditive maximale (implants bilatéraux ou port de prothèse auditive conventionnelle controlatérale) tout au long du suivi.

Pour illustrer de façon plus claire les bénéfices de l'implantation sur le versant réceptif, l'index CAP (*Categories of Auditory Performance, Annexe 5, table 1*), regroupant 8 catégories de performances auditives de difficultés croissantes, a été utilisé (57), ainsi que l'évaluation de la compréhension orale spontanée (1 = *absente* ; 2 = *mots* ; 3 = *consignes simples* ; 4 = *questions usuelles* ; 5 = *phrases complexes*).

Au niveau du versant expressif, plusieurs scores ont été associés pour une évaluation globale de la communication expressive : la fréquence de la communication orale seule (1 = *jamais* ; 2 = *parfois* ; 3 = *souvent* ; 4 = *toujours*) , la qualité du système phonétique (1 = *complet* ; 2 = *incomplet* ; 3 = *inexistant*) et la grille d'évaluation syntaxique de Le Normand (58) (annexe 5, table 2). L'intelligibilité est évaluée avec l'échelle SIR de Nottingham (Speech Intelligibility Rating) (59)(annexe 5 table 3).

Enfin, pour avoir une vision globale des capacités de communication de l'enfant tant au niveau réceptif qu'expressif, le score APCEI, validé au niveau scientifique (60), a été construit à chaque étape du suivi. Il est basé sur 5 composantes du langage : l'acceptation de l'appareillage auditif, les capacités perceptives de langage, la compréhension orale des ordres, les capacités expressives de langage et l'intelligibilité du discours. Chaque item est coté de 0 à 5, avec un score maximal global de 25 (Annexe 5 Table 4). De par sa représentation graphique, ce score permet une synthèse visuelle des capacités audio-phonatoires d'un enfant.

Modes de communication

Les modes de communication utilisés au moment de l'étude et leur fréquence d'utilisation au sein de la famille et avec les professionnels s'occupant de l'enfant

ont été précisés. Lorsque ceux-ci étaient notés dans le dossier, le mode de communication pré-implantation était relevé afin d'évaluer les évolutions de ces modes de communication après l'implantation.

Intégration sociale et qualité de vie des enfants implantés et de leurs familles

Il a été esquissé, à partir de notre questionnaire « maison », un reflet de la qualité de vie de ces enfants (port de l'implant, relations sociales, loisirs, temps de trajet quotidien pour l'école) et de leur famille (apprentissage de modes de communication, investissement, aménagement du temps de travail en lien avec la surdité) ainsi que de les contraintes quotidiennes liées à l'implant (entretien, réglages, accessoires, changements de piles, port)

Enfin, afin d'évaluer le retentissement de l'implant cochléaire sur la qualité de vie quotidienne, les parents et les enfants ont rempli la version française du GCBI (Glasgow Children's Benefit Inventory)(annexe 6). Ce test, développé à partir des versions équivalentes pour adultes (61), a démontré sa validité pour déterminer le bénéfice d'une intervention, ici l'implantation cochléaire, sur les enfants (62). Pour une analyse plus fine, le score global a été divisé en 4 sous-scores: « santé physique et vitalité » (questions 5-6-7-14-22-23-24) , « vie globale » (questions 1-2-10-21-20), « comportement et émotions » (questions 3-8-9-11-16-17-18-19) et « apprentissage et concentration »(questions 4-12-13-15).

5.1.5. Statistiques

Toutes les données recueillies sont regroupées de façon anonymisées dans un tableur EXCEL 2011. Les analyses statistiques complémentaires sont réalisées à l'aide du logiciel spécifique SPSS 19.

Les données quantitatives seront analysées par les calculs de moyenne et d'écart-type. Des comparaisons de fréquence seront effectuées, par rapport à des fréquences considérées comme théoriques dans la population générale.

Les résultats se réfèrent aux statistiques annuelles fournies par le Ministère de l'Education Nationale (*Repères et références statistiques sur les enseignements, la formation et la recherche. Edition 2011.*www.education.gouv.fr), avec possibilité

de comparer à la population globale des enfants scolarisées et à la population particulières du sous-groupe des enfants handicapés.

Les analyses seront par ailleurs menées en sous-groupes en séparant les enfants atteints d'une surdité isolée de ceux présentant un handicap supplémentaire associé, pour ne pas biaiser les résultats de réussite scolaire sur notre population globale.

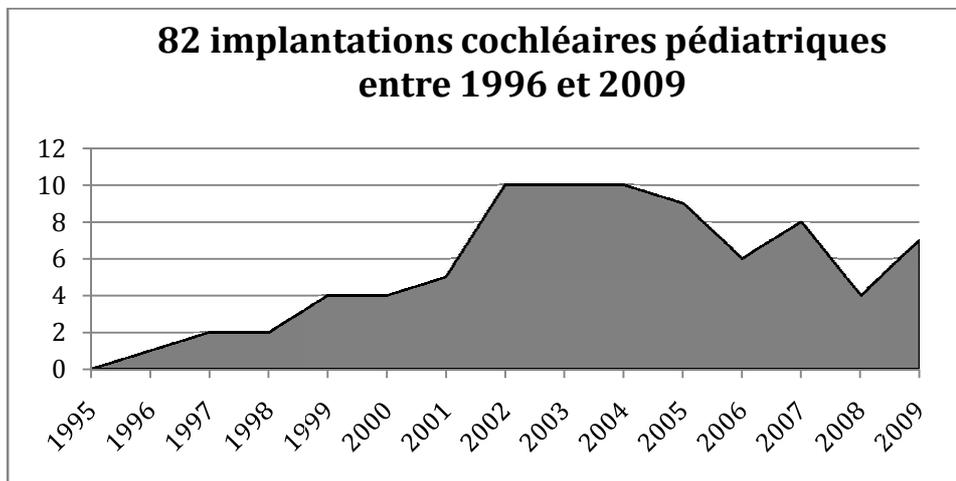
Les moyennes et écarts-type calculées seront exprimées avec un intervalle de confiance de 95%. Les seuils de significativité pour les hypothèses de comparaison seront considérés comme significatif si $p < 0,05$.

5.2. Résultats

5.2.1. Données générales

La première implantation cochléaire au CHU de Nantes a eu lieu en décembre 1996. De décembre 1996 à décembre 2009, 82 enfants ont bénéficié de cette technique. 95 implants ont été posés : 69 enfants (84,1%) ont eu un implant unilatéral, 9 enfants (11,0%) ont bénéficié d'une implantation bilatérale séquentielle et 4 enfants (4,9%) d'une implantation bilatérale simultanée. L'analyse dans le temps du nombre d'implantations annuelles montre bien la croissance de ce domaine d'activités, avec des fluctuations les dernières années.

Figure 3. Nombre d'implantations cochléaires pédiatriques par année depuis le début de l'activité



5.2.2. Description de la population incluse

Parmi tous les enfants implantés de 1996 à 2009, la population se répartit en 44 filles (53,7%) et 38 garçons (46,3%), ayant au moment de l'étude une moyenne d'âge de 12,4 ans, avec un minimum de 4 ans et un maximum de 25 ans. Parmi ces 82 enfants, le questionnaire parental a été récupéré de façon exploitable pour 55 enfants (67,1%).

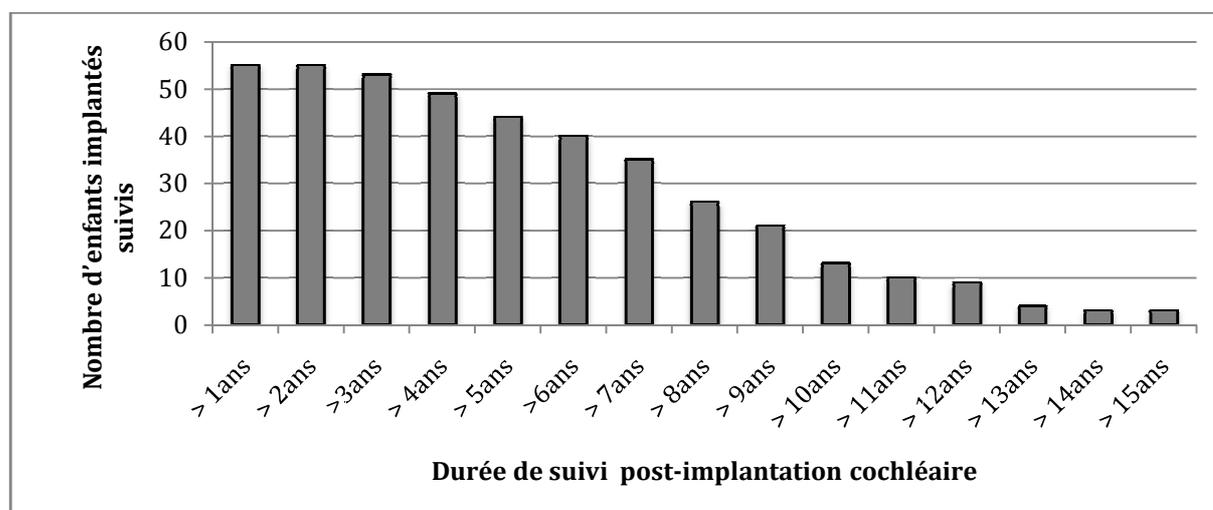
5.2.2.1. Caractéristiques démographiques

Notre étude transversale porte donc sur **55 enfants**, répartis en 30 filles et 25 garçons (sex-ratio F/M de 1,2), avec une moyenne d'âge au moment de l'étude de 12,3 ans (écart-type : 5,1 ; médiane : 12) s'étendant de 4 à 25 ans.

L'âge moyen à la première implantation est de 56,3 mois (écart-type : 36,6; médiane : 44,5), soit 4,7 ans avec des extrêmes allant de 1,3 à 12,1 ans. Le **suivi moyen après l'implantation est de 8,1 ans** (médiane = 8; écart-type = 3,3), avec un minimum de 2,3 ans et un maximum de 15,4 ans.

Les populations d'enfants inclus et non inclus pour cette étude ne présentent pas de différence significative en terme de sex-ratio ($p = 0,8$) et d'âge moyen lors de l'étude ($p = 0,7$).

Figure 4. Nombre d'enfants suivis en fonction du délai post-implantation



5.2.2.2. Diagnostic de la surdité

Dans la grande majorité des cas (72,7%), ce sont les parents qui suspectent la surdité en première intention, initiant alors la première consultation spécialisée.

Tableau 5 : Personnes à l'origine de la première consultation pour suspicion de surdité

Suspicion de surdité par :	%
Dépistage Néonatal	3,6 % (n= 2)
Parents	72,7% (n = 40)
Institutrice	3,6% (n=2)
Nourrice	1,8% (n=1)
Pédiatre	10,9% (n=6)
Inconnu	7,3% (n= 4)

En moyenne, les premiers doutes concernant l'audition des enfants sont signalés à 12,3 mois (étendue de 1 à 72 mois) et le dépistage objectif de la surdité est réalisé à l'âge moyen de 19,6 mois (étendue de 3 à 77 mois). Il y a donc un **délai moyen de 7,3 mois entre la suspicion et le diagnostic de surdité de l'enfant.**

91% des enfants présentaient une surdité profonde bilatérale et 7% une surdité sévère bilatérale, objectivée pour tous par la réalisation de potentiels évoqués auditifs. 27,3% d'entre eux présentaient une surdité évolutive (n=15) avec une moyenne d'apparition autour de 36 mois, donc en période post-linguale. Tous ont été appareillés dans un premier temps par un appareillage auditif conventionnel type contour d'oreilles, dans un délai similaire de 3 à 4 semaines suivant le diagnostic.

Les enfants ont porté leurs prothèses auditives conventionnelles en moyenne 2,7 ans avant de bénéficier d'une implantation cochléaire, avec des extrêmes allant de 1 mois (post-méningitique) à 10,3 ans.

Ainsi, on s'aperçoit que la durée moyenne entre le diagnostic de la surdité et l'implantation était de 3,0 ans en moyenne (écart-type: 2,6 ; médiane : 1,7 ans). Pour les implantations séquentielles, une moyenne de 1,1 ans (écart-type : 1,0 ; médiane : 1,1) séparait les 2 implants. Soulignons qu'en cas de surdité évolutive (27,3%), l'âge moyen d'implantation passait à 6,4 ans.

5.2.2.3. Etiologies de la surdité

Dans notre cohorte, ont été mises en évidence 24 surdités génétiques syndromiques ou non, 5 malformations d'oreille interne, 8 surdités de causes extrinsèques et 18 surdités d'origine inconnue.

Parmi les surdités génétiques :

- 9 cas de surdité isolée présentant des antécédents familiaux de surdité ou une consanguinité
- 1 cas de surdité syndromique complexe avec retard psychomoteur et anomalie de la substance blanche
- 4 cas de surdité par mutation du gène de la Connexine 26 et/ou 30
- 8 maladies de Usher type 1

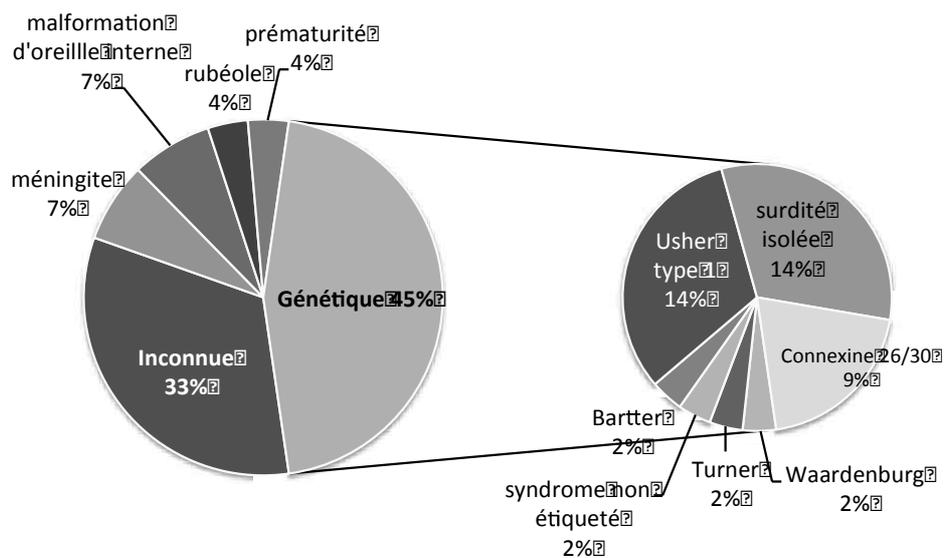
- 1 syndrome de Bartter
- 1 syndrome de Turner
- 1 syndrome de Waardenburg

On retrouve 2 cas de surdit  cong nitale li e   la pr maturit  et 18 cas d'origine inconnue. 4 cas pr sentent une surdit  li e   une malformation de l'oreille interne, dont 3 dans le cadre d'un Mondini.

Les surdit s de causes extrins ques  taient r parties en :

- 2 rub oles cong nitaes
- 4 m ningites

Figure 5. R partition des  tiologies des surdit s



5.2.2.4. Handicaps associés

Dans notre cohorte, 21 enfants (38.2%) présentaient des troubles associés, plus ou moins invalidants, décrits dans le tableau 6.

Tableau 6. Répartition des pathologies handicapantes associées à la surdité

Syndromes Génétiques (52,3%)
Syndrome de Usher type I: 8
Syndrome de Turner : 1
Syndrome de Klinefelter : 1
Syndrome de Bartter : 1
Troubles du comportement non étiquetés : 3
Cardiopathie (syndrome de Laubry et Pezzi): 1
Troubles visuels (cataracte, strabisme) : 2
Infirmité Cérébrale Motrice :
- hypotonie seule : 1
- avec paraparésie spastique sans retard intellectuel : 1
- sévère avec hémiplégié droite, hémiparésie gauche, asthme, troubles visuels : 1
Retard mental et malvoyance : 1

« Au départ, mes espérances étaient supérieures à la situation actuelle. Mais en découvrant peu à peu les difficultés supplémentaires de mon fils, je ne peux que me réjouir des résultats obtenus. »

5.2.2.5. Techniques chirurgicales et suites opératoires

96,4% des implants cochléaires posés au CHU de NANTES étaient de marque NEURELEC, un enfant a bénéficié d'un implant COCHLEAR (le premier implant de décembre 1996) et un autre a reçu une implantation bilatérale avec un implant cochléaire MEDEL. Seuls 2 enfants (3,6%) ont présenté des difficultés d'implantation avec insertion partielle d'électrodes, dans un contexte post-méningitique avec ossification probable de la cochlée. Dans notre cohorte, on ne dénombre pas de complications post-opératoires immédiates (paralysie faciale, infection, méningite) et on note un cas de désunion de cicatrice à J5 ayant nécessité des soins locaux. La durée moyenne d'hospitalisation post-opératoire était de 3,7 nuits (écart type = 0,5).

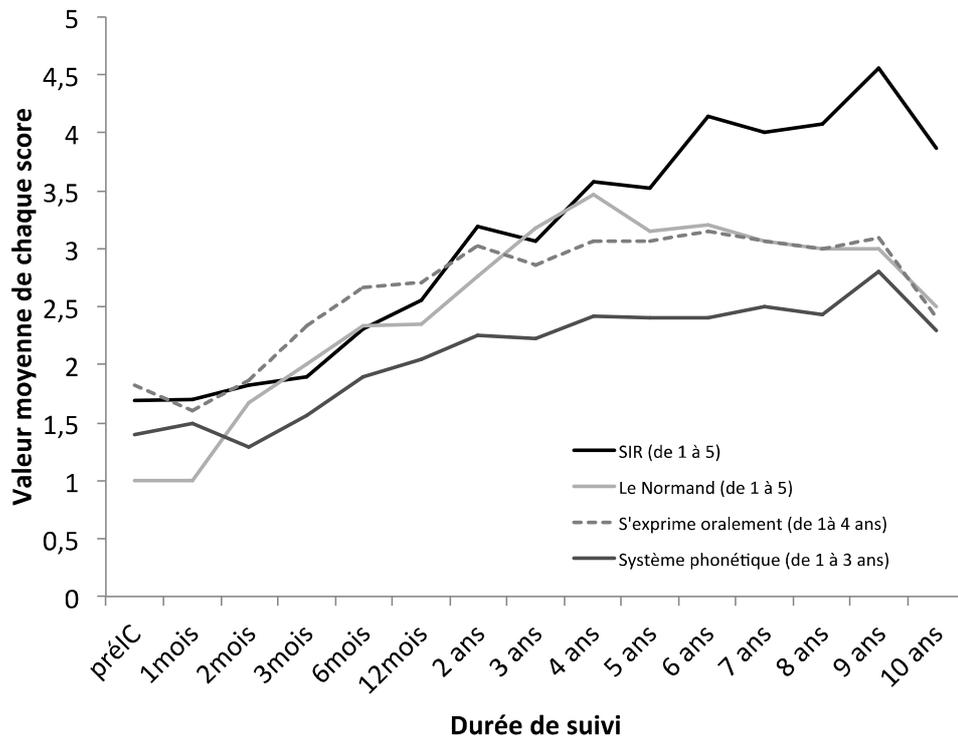
5.2.3. Performances audiométriques et de communication

Le niveau scolaire de l'enfant ne peut être étudié sans prendre en compte ses capacités de communication, tant au niveau réceptif (compréhension du message, audiométrie vocale) qu'expressif (production langagière, intelligibilité).

5.2.3.1. Concernant le versant productif

Les moyennes des différents scores évaluant les capacités de production du langage ont donc été calculées en pré-implantation puis à chaque âge du suivi. Comme l'illustre la figure 6, on constate une progression constante de chaque score au fur et à mesure du suivi. Les trois dernières années de suivi ne sont pas représentées sur le graphique volontairement en raison du faible effectif d'enfants (3 à 11ans, 2 à 12 ans, 1 à 13 et 14ans) empêchant la réalisation de toute moyenne interprétable.

Figure 6. Evaluation des différents scores de production du langage en fonction de la durée de suivi

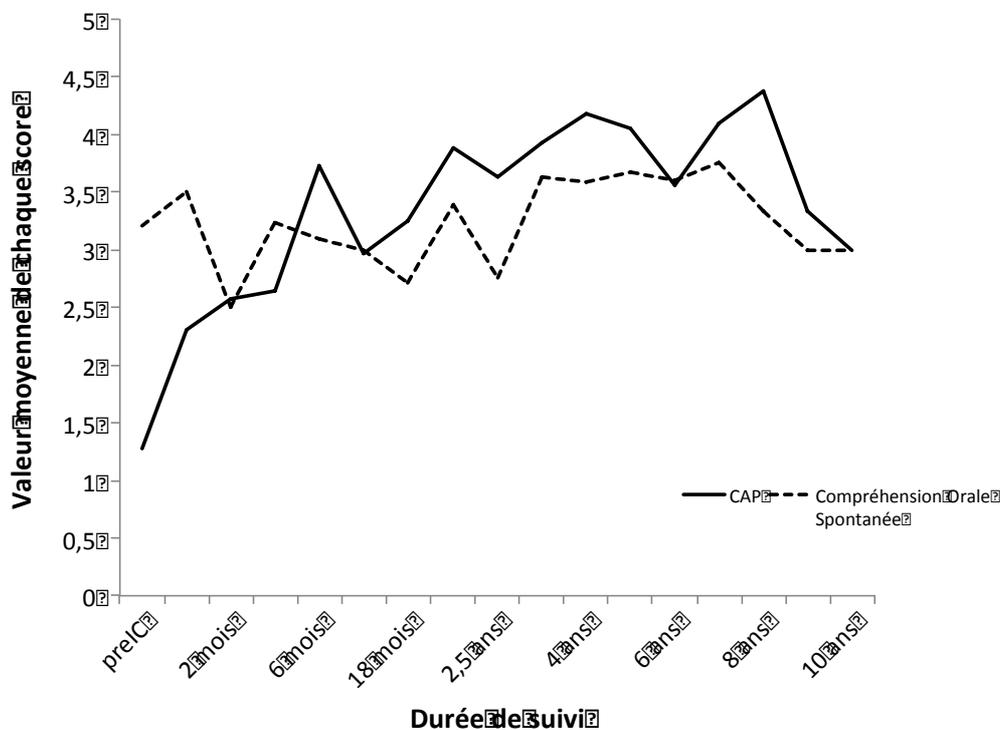


5.2.3.2. Concernant le versant réceptif

Sur le plan réceptif, la figure 7 illustre l'amélioration progressive des capacités de réception des enfants. Il faut préciser ici aussi que le suivi représenté s'arrête à 10 ans en lien avec une baisse des effectifs (expliquant la chute de la courbe à 10 ans) rendant les chiffres ininterprétables.

De même, la compréhension orale spontanée à 1 et 2 mois post-implantation n'était disponible que pour 2 enfants à chaque âge, avec des résultats disparates (notamment en lien avec une surdité évolutive) expliquant la cassure initiale de la courbe

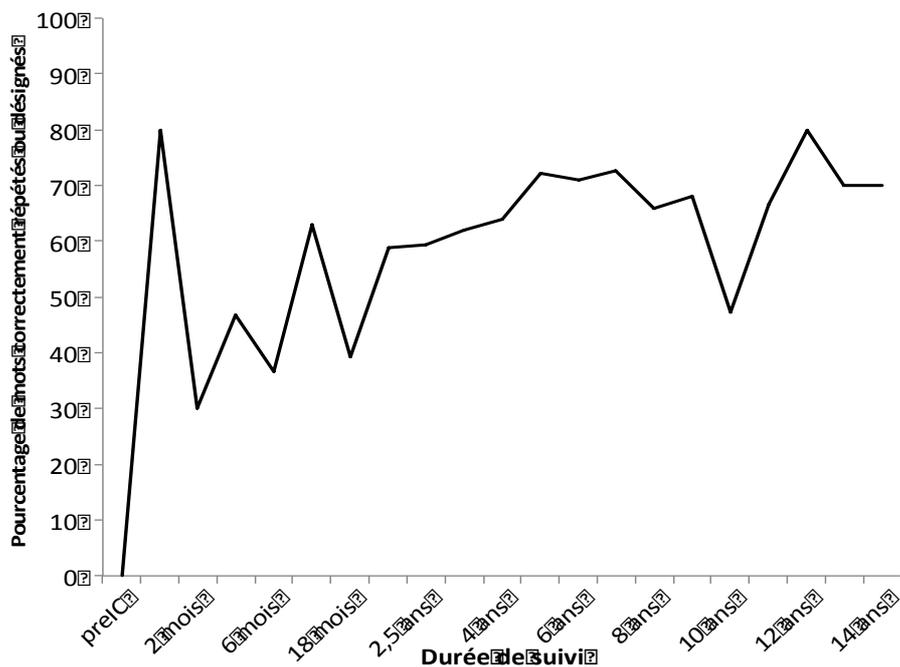
Figure 7. Evolution des différents scores de réception du langage en fonction de la durée de suivi



5.2.3.3. Audiométrie vocale à 60dB

Enfin, l'audiométrie vocale à 60dB réalisée en champ libre avec amplification optimale allait dans le même sens avec une tendance à l'amélioration progressive (figure 8). Les zones de cassures de la courbe correspondent aux âges avec des effectifs moindres, et donc faussant partiellement les scores.

Figure 8. Evolution de l'audiométrie vocale à 60dB (champ libre, amplification maximale) en fonction de la durée du suivi

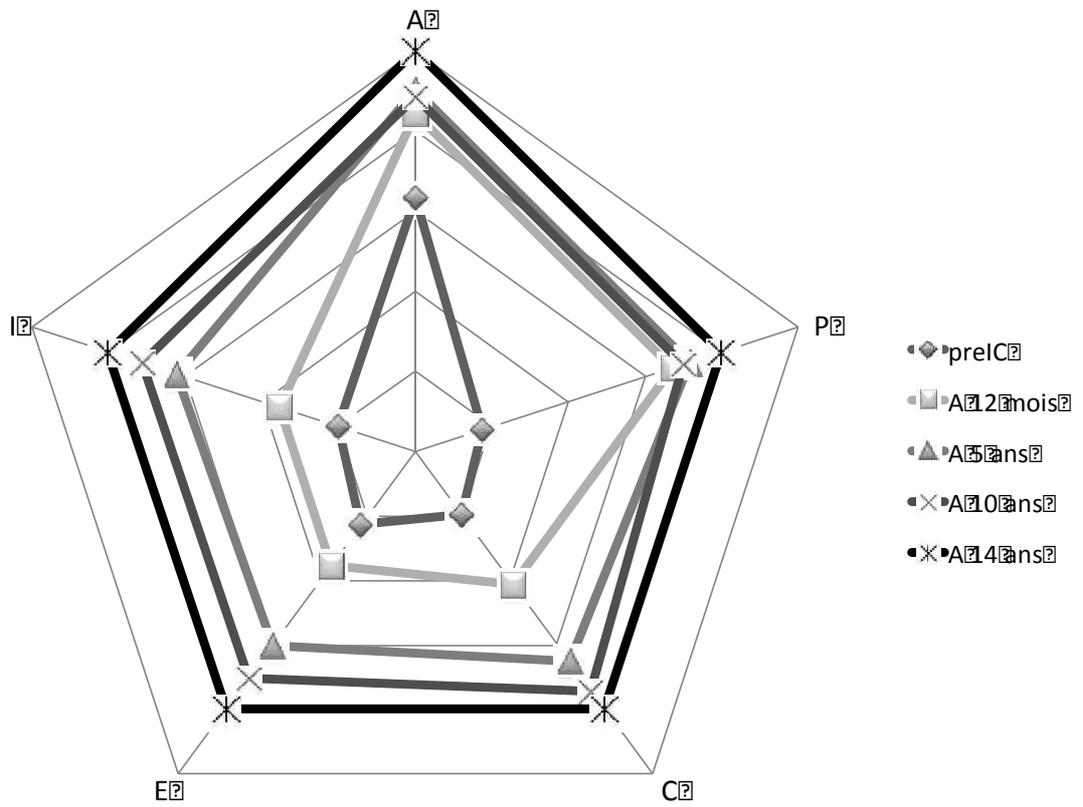


5.2.3.4. Vision globale des acquisitions : le score APCEI

Le score APCEI (de 5 à 25) progresse de façon majeure au fil du temps avec un score initial moyen en pré-implantation de 7,1 (écart-type = 4,6) qui augmente au bout de 12 mois d'un facteur 1,8 (score à 13,1 ; écart type 3,7), au bout de 5 ans d'un facteur 2,4 (score à 17,5 ; écart-type à 4,3) et au bout de 10 ans d'un facteur 2,6 (score = 19,5 ; écart type 5,36). On note également que le maximum de progression est atteint au bout de 8 ans post-implantation puis que les scores se stabilisent entre 20,1 et 23 de moyenne.

Le plus parlant est la représentation graphique de ce score, qui met en évidence la chronologie d'acquisition de chaque item. On note que l'acceptation est acquise en premier, et que les autres items découlent chronologiquement les uns des autres (sens horaire de lecture), ainsi que l'illustrent les formes des différents APCEI qui s'ouvrent de plus en plus en suivant le sens horaire du graphique. Ainsi un score élevé d'intelligibilité est en général corrélé à une perception, une compréhension et une expression orale correcte.

Figure9. Progression de l'APCEI à différents délais de suivi post-implantation

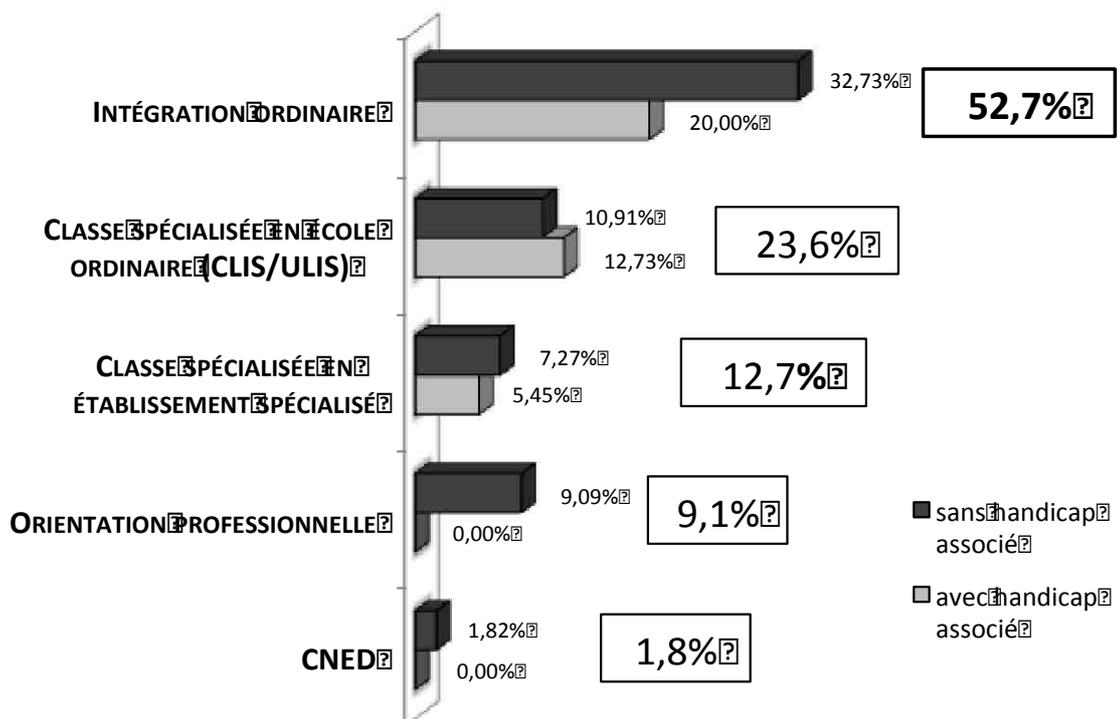


5.2.4. Objectif principal : Modalités et degrés de scolarisation au moment de l'étude

5.2.4.1. Modalités de scolarisation

Au moment de notre évaluation, 85,4% des enfants de notre cohorte étaient scolarisés en école ordinaire ou bénéficiaient d'une orientation professionnelle en milieu entendant. Pour les enfants encore scolarisés, plus de deux tiers des enfants (76,3%) sont scolarisés en intégration dans une école ordinaire. Parmi eux, 70% suivaient une scolarité en intégration complète et 30% étaient en classe adaptée au sein de l'école ordinaire (CLIS/ULIS). Ces résultats sont valables aussi bien pour les enfants présentant un handicap associé ou non (p=0,6).

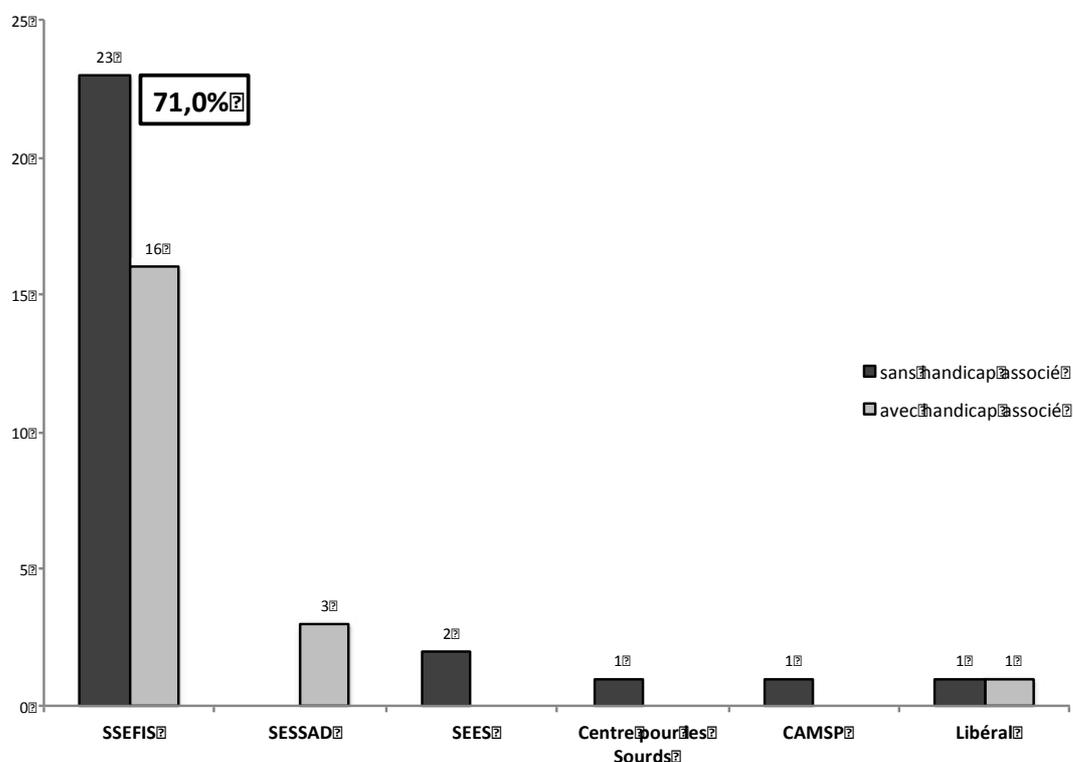
Figure 10. Modalités de scolarisation des enfants implantés sans et avec handicap associé



Pour 83 % des enfants, cette intégration s'effectue avec le soutien d'un centre de soins, avec un maximum de 90,5% pour les enfants présentant un handicap associé. Le détail des centres spécialisés est explicité dans la figure 11 avec une

nette majorité de prise en charge (71,0%) par l'intermédiaire des services type SSEFIS.

Figure 11. Répartition des enfants dans les services/centres de soins

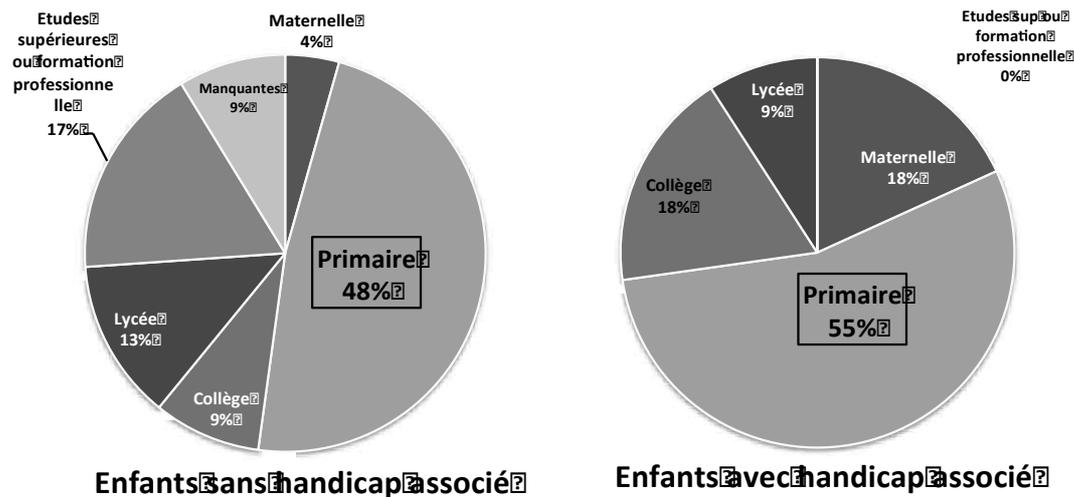


Différents services de la région nantaise et d'ailleurs prenaient en charge les enfants implantés dans le cadre de leur scolarité (uniquement 2 données manquantes). Dans les Pays de la Loire, les enfants étaient pris en charge pour 31% à la Persagotière (44), 12,7% à l'APAJH (44), 18,2% à l'ARPLIES (44), 12,7% par ARIA85 (85) et 1,8% par le CAMSP audition (44). A l'extérieur de notre région, 3,6% des enfants intégraient un SESSAD (Poitiers,86), 1,8% un centre spécialisé pour les sourds (Paris) et 1,8% un SEES (Avignon, 84) . La répartition des enfants avec handicap associés étaient harmonieuse dans ces différents services/centres sauf pour l'ARPLIES (90% d'enfants sans handicap associé).

5.2.4.2. Degrés de scolarisation

Au temps de notre étude, les enfants scolarisés en école ordinaire (intégration ou CLIS/ULIS) et inclus dans notre étude (n=47) sont scolarisés pour 8,5% en maternelle, 46,8% en primaire, 25,5% au collège et 19,1% au lycée ou en formation professionnelle. Le niveau de scolarisation en école primaire est prédominant aussi bien chez les sourds isolés que les enfants avec handicap associé (figure 12).

Figure 12. Répartition des enfants en intégration complète en milieu ordinaire par catégories scolaires



Pour les enfants en intégration complète, 55,2% d'entre eux sont en primaire (contre 17% au collège, 17% au lycée et 10,3% en maternelle). Par contre, la répartition est plus homogène pour les 13 enfants en classe spécialisée en école ordinaire avec 7 enfants en niveau CLIS (3 avec handicaps associés, 4 sans) et 6 en niveau ULIS (4 avec handicaps associés ; 2 sans).

5.2.5. Aides à l'éducation et Aménagements spécifiques

5.2.5.1. Modes de communication utilisés au quotidien

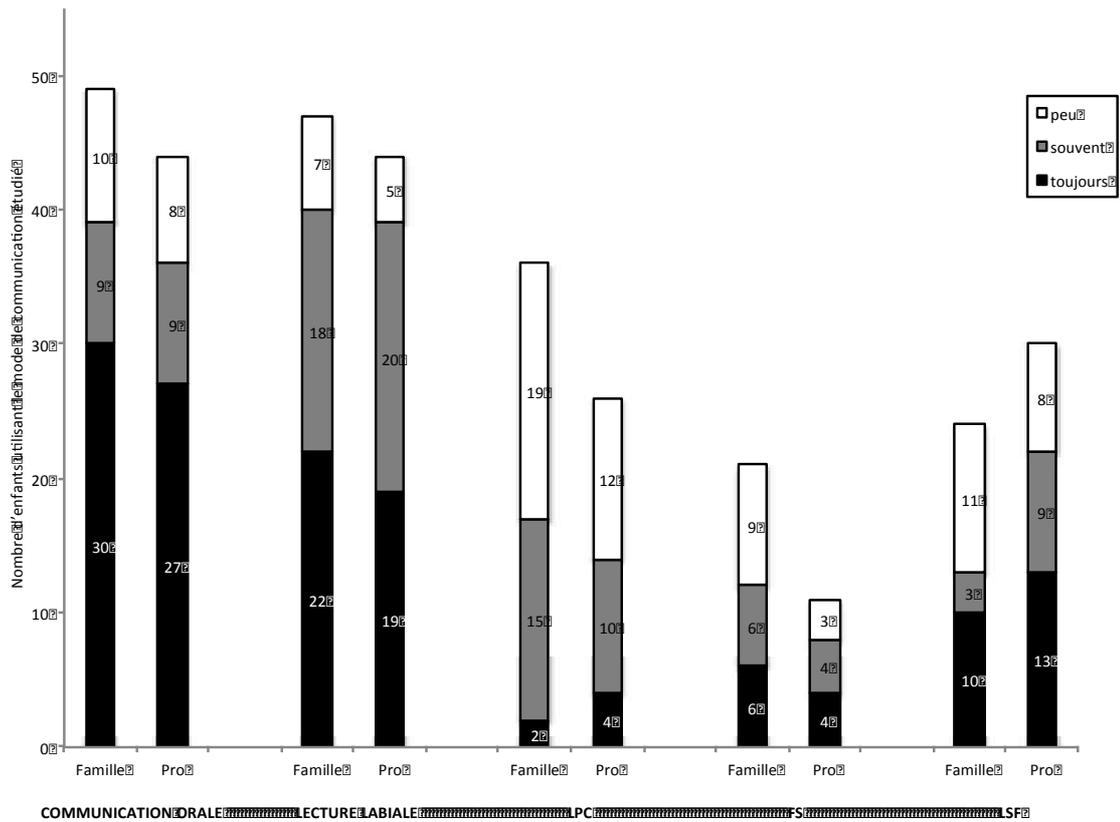
Le tableau 7 permet de mettre en évidence que l'oral seul est le mode de communication le plus fréquemment utilisé, que ce soit dans le milieu familial (89,1%) ou professionnel (80%) et ce, à fréquence régulière (cf. figure 13). On note la part importante associée de lecture labiale. La distinction entre les 2 modes de communication signés n'est pas toujours facile pour les parents.

Tableau 7. Répartition des modes de communication utilisés au quotidien.

<i>Modes de communication</i>	<i>Au sein de la famille</i>	<i>Au niveau professionnel</i>
Communication orale	89,1%	80%
Complément par lecture labiale	85,5%	80%
LPC	63,6%	45,5%
LSF	43,6%	56,4%
FS	38,5%	20%

Il apparaît également que le LPC est plus facilement utilisé en famille, les parents le décrivant souvent comme un moyen nécessaire pour expliciter les mots incompris à l'oral et/ou en lecture labiale. Par contre, la LSF est plus important en milieu professionnel, ceci s'expliquant peut-être par l'apprentissage difficile par les parents et la mise à disposition des enseignants LSF plus fréquente dans certains centres que les codeurs LPC.

Figure 13. Fréquence d'utilisation de chaque mode de communication (toujours/souvent/peu) dans le milieu familial et professionnel

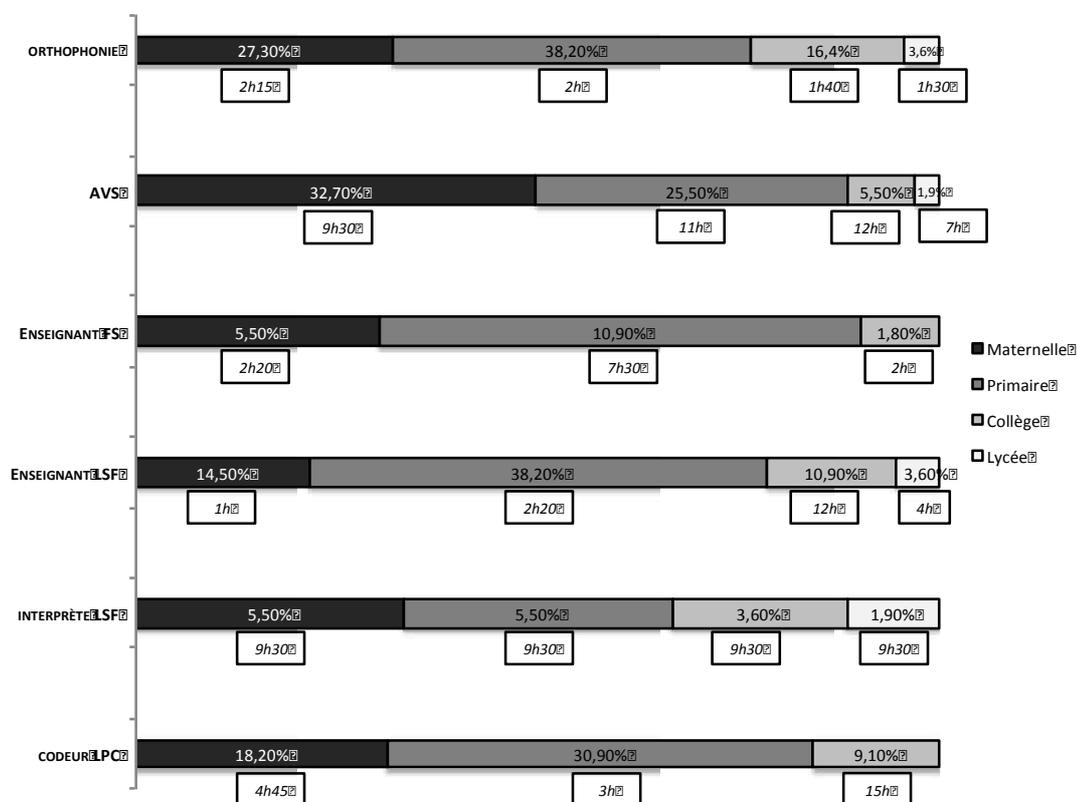


78,2% des parents décrivent une évolution nette après l’implantation avec un essor de l’oralisation.

5.2.5.2. Aides à la communication en classe

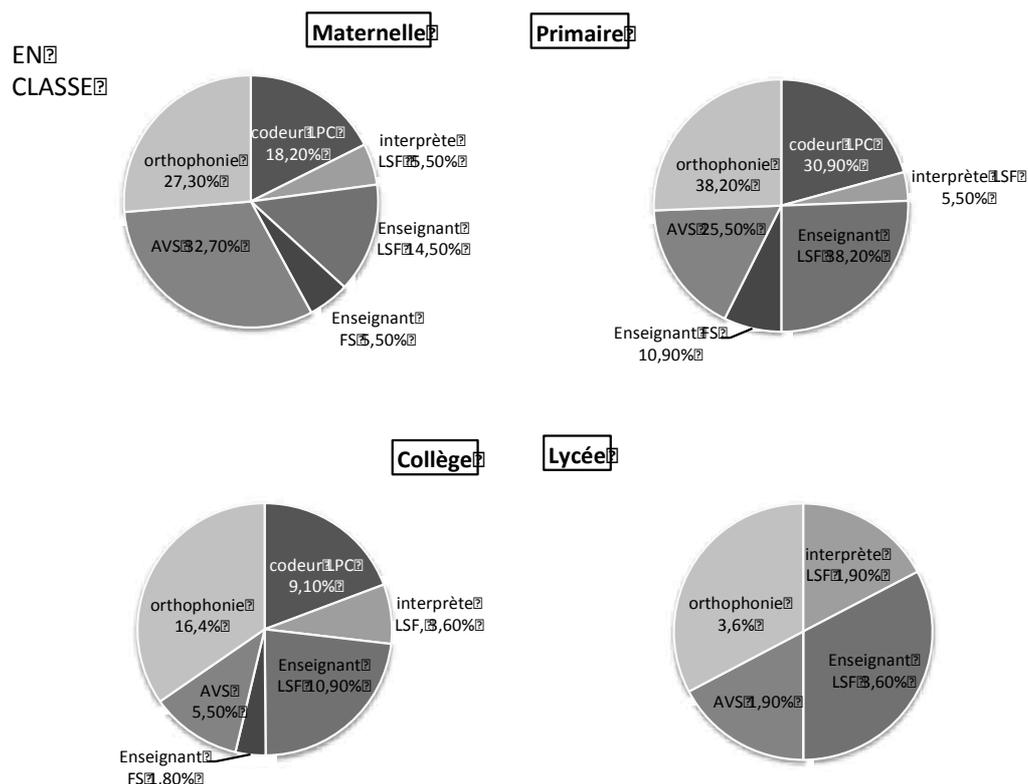
Plusieurs types d’interventions humaines sont réalisées au sein de la classe pour aider l’enfant à parfaire son intégration et ses connaissances. La proportion de chaque aide évolue avec la scolarité de l’enfant et on note la concentration des interventions au niveau maternelle et primaire. Puis, au niveau de l’enseignement secondaire, les intervenants sont moins nombreux mais pour des temps hebdomadaires supérieurs (Figure 14).

Figure 14. Evolution des interventions au sein de la classe en fonction du niveau scolaire (les encadrés représentent le nombre d'heures hebdomadaires de chaque intervention)



En fonction de l'âge de l'enfant et de son niveau scolaire, les aides mises en place ne sont plus les mêmes. Le codage LPC intervient préférentiellement en maternelle et primaire (49,1% de sa pratique), ainsi que l'orthophonie (65,5%). Dans le secondaire, l'aide principale est représentée par l'enseignement ou l'interprétariat LSF (15% des interventions). Nos résultats du secondaire sont à pondérer compte tenu du plus faible effectif d'enfants et du nombre élevé de non-réponses au questionnaire (45%).

Figure 15. Interventions au sein de l'école

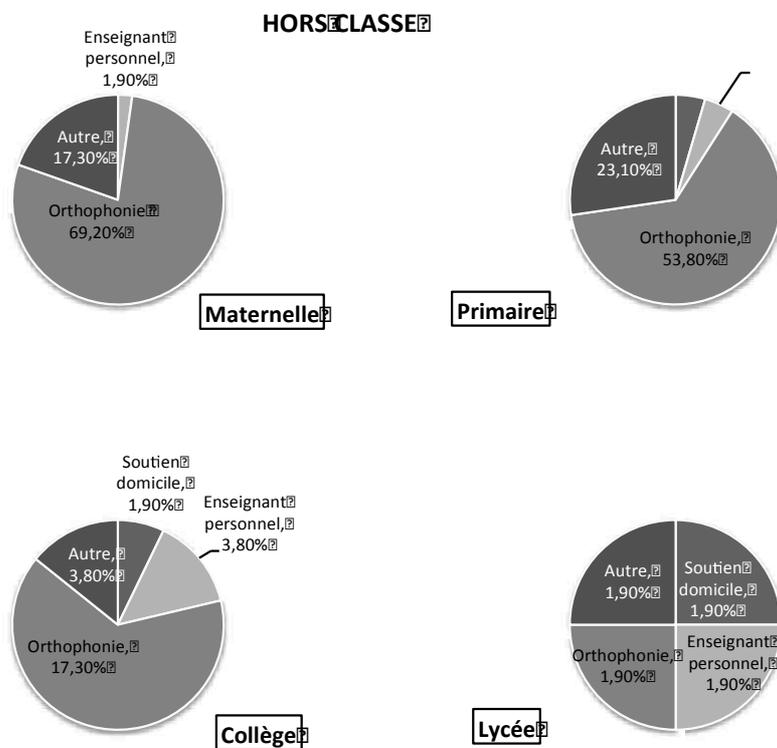


En plus de l'aide humaine, 22 élèves (40%) utilisent le système HF dont 4,5% en maternelle, 54,5% en primaire, 22,7% au collège et 18,2% au lycée.

5.2.5.3. Intervenants hors de l'école

A cette prise en charge sur le lieu de vie scolaire, s'associent d'autres interventions soit sur le lieu du service de soins prenant en charge l'élève, soit à son domicile. La rééducation orthophonique est le principal suivi effectué jusqu'au collège inclus, et représente en maternelle et primaire presque deux tiers des actions hors-classe. Au lycée, les proportions sont équilibrées mais ceci est à nuancer par le très faible effectif de cas étudiés (n=6).

Figure 15. Proportion d'interventions hors de la classe par niveau scolaire



5.2.6. Parcours scolaire : évolution et redoublements

Après avoir décrit l'état actuel de la scolarisation des enfants de notre cohorte, nous allons nous attacher à décrire le parcours suivi jusque-là. L'évolution est très variable selon les enfants, tant au niveau de la durée de leur scolarisation qu'au niveau des différentes aides pouvant être mises en place pour les accompagner.

5.2.6.1. Evolution lors du cursus scolaire

Au cours de leur cursus scolaire, 47,3% de la totalité des enfants (n=26) ont été amené à modifier leur type de scolarisation. Cela concernait pour 2/3 des sourds isolés et pour 1/3 les enfants handicapés. L'évolution de la scolarisation s'est fait vers une intégration en milieu ordinaire dans 30,8% des cas et vers une scolarisation type CLIS/ULIS dans 61,5% des cas. Pour 2 enfants handicapés, on

note un cas d'admission en établissement spécialisé et un cas de sortie du circuit scolaire classique (apprentissage CNED).

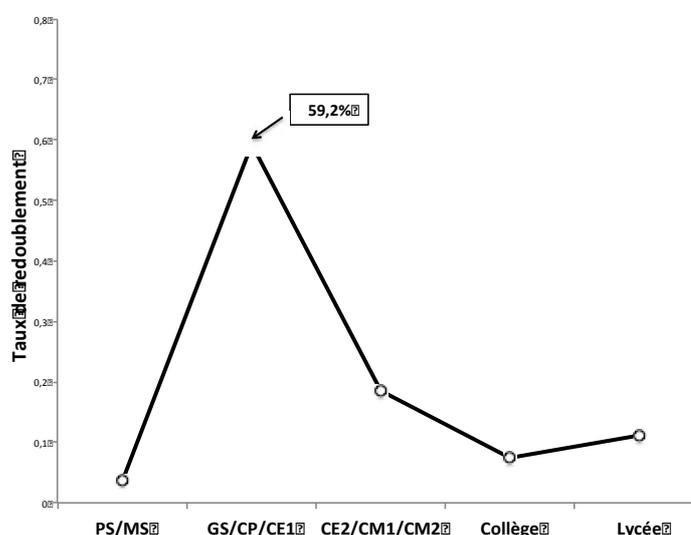
Il est frappant de noter que la plupart des changements s'effectue chez les sourds isolés (61,5%), et que cela va dans le sens d'une classe spéciale en intégration dans les deux tiers des cas, prenant place au niveau du primaire en règle générale. Ceci peut être expliqué en partie par le fait que les enfants à handicap associés sont placés « d'office » dans des classes adaptées dans une plus forte proportion.

5.2.6.2. *Durée de scolarisation et taux de redoublement*

Le taux de redoublement des enfants inclus dans notre étude est de 47.3%, concernant 38,1% des enfants avec handicaps associés et 50% des enfants sourds isolés. Il n'y a pas de différence statistiquement significative entre les 2 populations concernant le taux de redoublement ($p = 0,39$). Pourtant, la proportion semble plus importante chez les enfants sourds ce qui peut s'expliquer par leur « meilleure » intégration scolaire à des niveaux de difficultés supérieures (cf. figure 12).

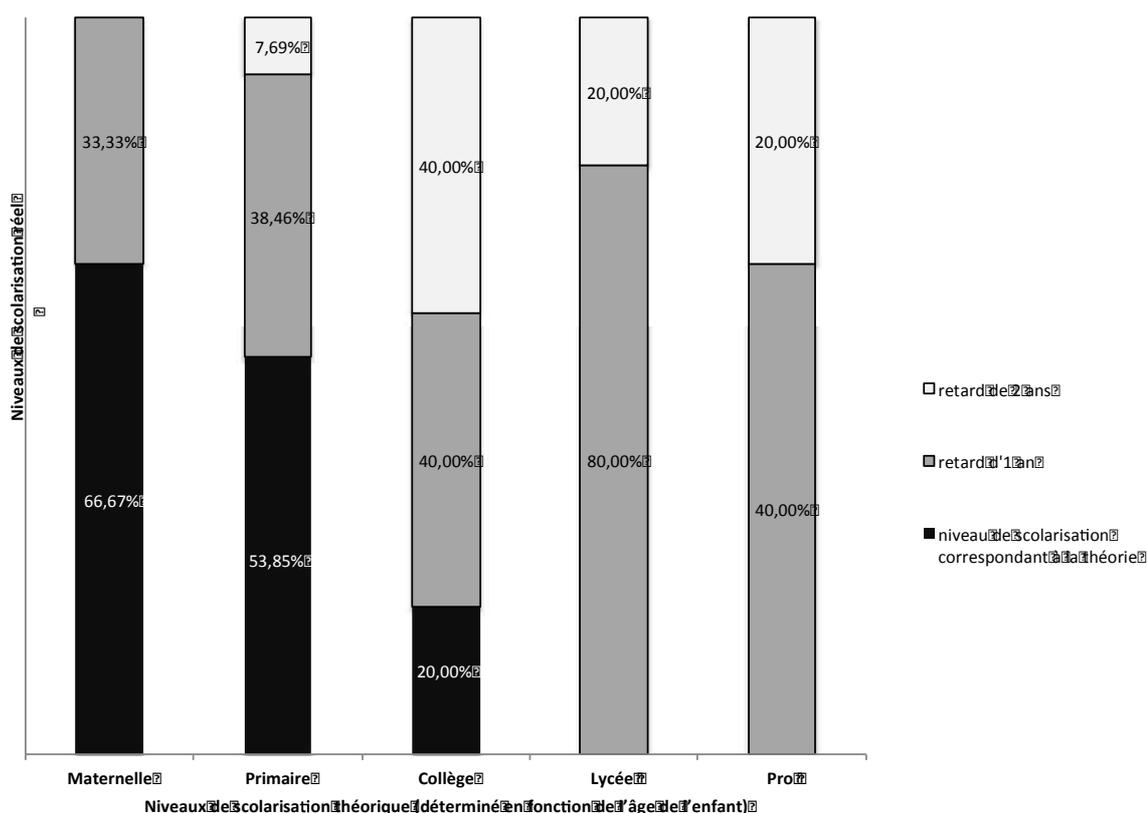
Concernant les niveaux scolaires de redoublement, la zone charnière de la Grande Section/CP/CE1, base de l'acquisition de la lecture et de l'écriture, concentre 59,2% des redoublements. On peut souligner que certains enfants redoublent dès la petite maternelle, ce qui peut paraître très précoce.

Figure 16. Taux de redoublement en fonction du niveau scolaire



Compte tenu de ce taux important de redoublement, la durée de scolarité des enfants de notre cohorte est donc augmentée, avec des décalages entre le niveau de scolarisation théorique (fonction de l'âge de l'enfant) et le niveau réel suivi par l'enfant. Comme le montre la figure 17, l'avancée dans la scolarité s'accompagne d'une proportion croissante de retard de scolarisation avec l'intégralité des enfants qui présentent un retard d'au moins un an au lycée.

Figure 17. Décalage croissant entre le niveau de scolarisation théorique et le niveau réel de l'enfant



5.2.6.3. Evaluation parentale du niveau scolaire de leur enfant

Enfin, nous avons demandé aux parents l'évaluation de la position de leur enfant par rapport au niveau moyen de la classe. Parmi les parents ayant répondu à cette question (75%), 70,7% d'entre eux situent leur enfant dans la moyenne de la classe, 19,5% en tête de classe et 9,7% en fin de classement. Lorsque l'on interroge les parents sur les matières les plus pourvoyeuses de difficultés, la compréhension de textes/problèmes arrive en tête aussi bien en français (30%) qu'en sciences (20%), suivies par l'histoire-géographie (20%), la pauvreté du vocabulaire (20%) et la pratique orale des langues étrangères (10%).

Enfin, comme explicité dans le tableau 8, lorsque l'on interroge les parents sur les éventuels retards présentés par leur enfant, prédomine très nettement le retard de langage (80%), suivi de la lecture puis de l'écriture. Les parents décrivent essentiellement un manque lexical à l'origine d'une pauvreté du discours.

Tableau 8. "Diriez-vous que votre enfant présente un retard concernant?"

Je pense que mon enfant présente un retard concernant :				
		<i>Sans handicap associé</i>		<i>Avec handicap associé</i>
Le langage	80%	76,5%	<i>p=0,67</i>	85,7%
La lecture	50,9%	41,2%	<i>p=0,06</i>	66,7%
L'écriture	30,9%	23,5%	<i>p=0,18</i>	42,8%

« Notre enfant s'exprime bien et suit un cursus normal avec une bonne intégration dans un milieu entendant. Mais l'implant ne résout pas la totalité du handicap. »

Enfin, lorsqu'on interroge les parents sur les résultats de l'implantation cochléaires : 54,5% d'entre eux considèrent qu'ils sont conformes à leurs attentes, 27,3% insuffisants et 18,2% supérieurs sans différence significative entre les parents d'enfants sourds sans autre handicap ou ceux avec handicap associé ($p=0,48$).

« Parce que, sans son implant, notre fils serait sourd à l'heure actuelle... »

« Pur bonheur ! On est passé d'un enfant sourd comme un pot à un enfant qui discute, qui s'émerveille et qui est curieux de tout »

5.2.7. Qualité de vie de l'enfant implanté

5.2.7.1. Port de l'implant

89,1% des enfants utilisent leur implant cochléaire de façon quotidienne et de façon continue pour 85,5% d'entre eux. Quasiment la moitié d'entre eux (45,4%) le réclame dès le lever.

« C'est un miracle. Elle parle comme tout le monde. Elle ne s'en séparerait pas. Elle s'impose même pour le défendre face aux discours anti-implants. »

A noter que 7,3% des enfants (n=4) ne le portent plus, souvent à partir de la période critique de l'adolescence. Cependant, même après plusieurs années d'abandon, un facteur déclenchant peut permettre un regain d'intérêt pour l'implant, comme cette jeune fille qui a pris conscience du bénéfice de l'implant lors de sa formation en pâtisserie.

L'acceptation de l'appareil est bien tolérée dans 83,6% des cas. Une faible proportion (7,3%) le porte quotidiennement mais cherche à le dissimuler pour raison esthétique ou de moquerie.

5.2.7.2. Questionnaire de qualité de vie : le GCBI

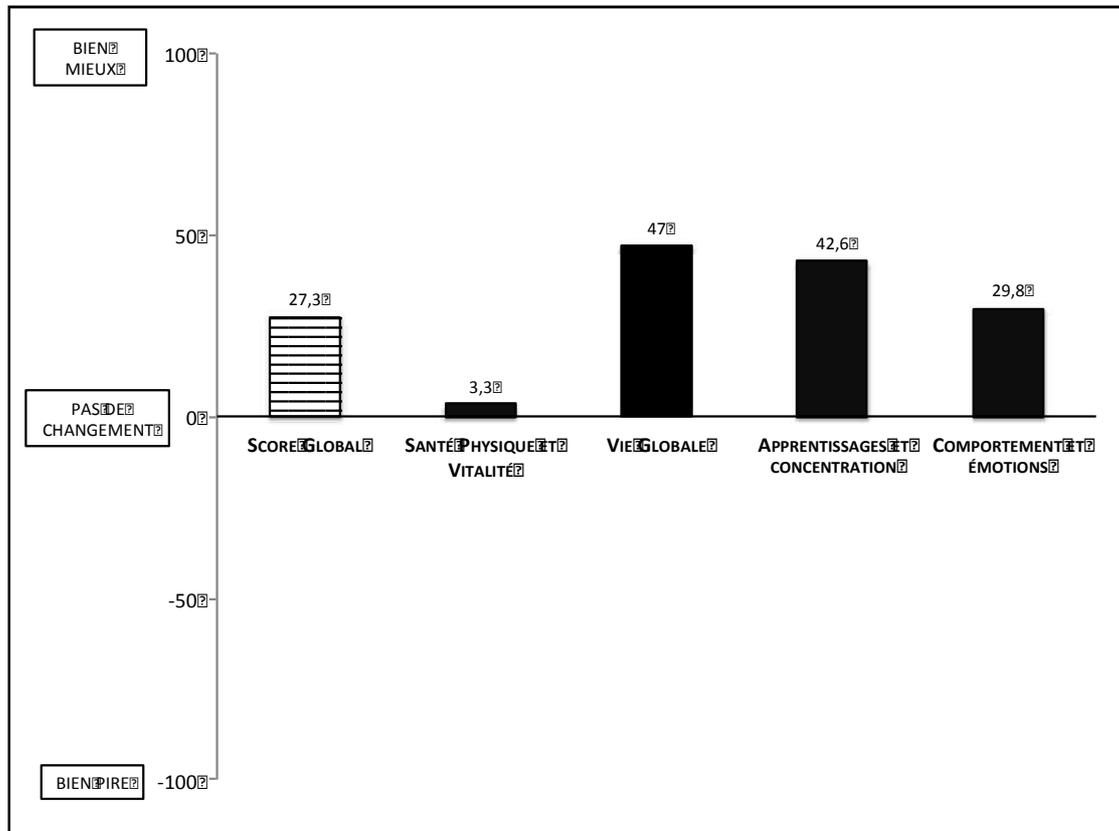
Le GCBI a été rempli pour l'ensemble des enfants implantés. Les enfants implantés présentent un score GCBI moyen à +27,3 (Tableau 9). On peut donc interpréter que l'implantation cochléaire a apporté un bénéfice de presque 30% dans le quotidien de ces enfants.

L'analyse des sous-scores est nécessaire pour évaluer les domaines sur lesquels l'implantation a le plus d'impact (Figure 18). Ainsi, il apparaît que l'implantation cochléaire a un impact net sur la vie globale de l'enfant ainsi que sur ses apprentissages et sa concentration. Son impact est conséquent mais moindre sur le comportement global et les émotions de l'enfant. En revanche, l'implantation cochléaire n'affecte presque pas la santé physique et la vitalité des enfants ; même s'il faut noter qu'un certain nombre de parents a souligné la fatigue de leur enfant à la fin de leur journée d'école liée à leur concentration maximale.

Tableau 9. Score GCBI : Détails du score global et de chaque sous-classes.

	Questions	Moyenne	Médiane	Ecart-type	Minimum	Maximum
Score Global		27,3	31,2	18,3	-12,5	66,7
	Score moyen Global	27,3				
Santé Physique et Vitalité	Q5. Affecté l'énergie	0	0	0,952	-2	2
	Q6. Qualité du sommeil	0,2	0	0,595	-1	2
	Q7. Intérêt pour la nourriture	0,07	0	0,428	-1	2
	Q14. Temps hors garderie/école	0,19	0	0,702	-1	2
	Q22. Humes et infections?	0	0	0,434	-1	2
	Q23. Consultation Médecin traitant?	0	0	0,275	-1	1
	Q24. Consommation de médicaments:	0	0	0,194	-1	1
	Score Moyen Santé Physique et Vitalité	3,3				
Vie Globale	Q1. Vie plus agréable	1,57	2	0,838	-1	2
	Q2. Affecté les activités?	1,15	2	1,053	-1	2
	Q10. Temps avec amis	0,85	1	0,96	-1	2
	Q21. Appréciation des loisirs	0,56	0	1,003	-1	2
	Q20. Autonomie	0,57	0	0,838	0	2
		Score Moyen Vie Globale	1,7			
Apprentissages et Concentration	Q4. Progrès et Développement	1,46	2	0,818	0	2
	Q12. Distrait?	0,17	0	0,607	-1	2
	Q13. Apprentissage des leçons	1,22	2	0,917	-1	2
	Q15. Capacités de concentration	0,56	0	0,925	-1	2
		Score Moyen Apprentissage et Concentration	2,6			
Comportement et Émotions	Q3. Comportement	1,22	2	0,965	-1	2
	Q8. Timidité	0,48	0	0,885	-2	2
	Q9. Insertion dans la famille	0,81	0	0,953	-1	2
	Q11. Plus ou moins à l'aise	0,41	0	1,019	-2	2
	Q16. Caractère irritable	0,3	0	0,816	-2	2
	Q17. Image de lui-même	0,13	0	0,848	-2	2
	Q18. Joyeux et content	0,57	0	0,767	-1	2
	Q19. sûr de lui	0,85	1	0,787	0	2
		Score Moyen Comportement et Émotions	2,8			

Figure 18. Résultats de l'évaluation de la qualité de vie par le GCBI. Représentation du score global et de chaque sous-score spécifique.



5.2.7.3. Statut auditif des camarades

Les enfants implantés ont une majorité de camarades entendant (52,7%), et se sentent aussi à l'aise dans le milieu entendant que le milieu malentendant dans 40% des cas. Il faut préciser que les enfants en insertion sans prise en charge orthophonique de groupe ne côtoient que très peu d'enfants sourds. Selon les parents, la majorité des enfants (63,6%) ont autant de camarades que les enfants de leur âge, 25,5% en ont moins compte tenu des difficultés de communication et 9,1% ont une tendance au repli sur soi.

« Les bruits sont plus gênants pour lui. Il se replie sur lui-même. La communication ne se fait pas »

Tableau 10. Statut auditif des camarades et milieu de confort

	<i>Camarades majoritairement ?</i>	<i>Milieu dans lequel il se sent le plus à l'aise</i>
Entendant	52,7%	20,0%
Malentendant	27,3%	29,1%
Pas de distinction	20%	40,0%
Non Renseigné	0	10,9%

5.2.7.4. Loisirs et Activités

40% des enfants implantés écoutent régulièrement de la musique, notamment à partir de l'âge de 9 ans et 3 enfants ont même pratiqué à un moment donné un instrument de musique (guitare, flûte).

Une grande majorité des enfants (72,7%) pratiquent une activité sportive hors du temps scolaire, à savoir un sport individuel pour 28 d'entre eux et un sport collectif pour 12 d'entre eux. Les sports majoritairement cités sont : la natation (23%), le badminton (10%), le basket (7%), et plus surprenant le football, le rugby voire même du full contact (!) pour un enfant. La majorité de ces activités (52,7%) se réalisent avec le port de l'implant, avec l'adjonction d'un casque en cas de risque de choc, sans gêne majeure limitant les activités (tableau 11). Les parents soulignent l'importance de la lecture labiale, de l'adaptation de

l'instructeur et des capacités de mimétisme de l'enfant pour les sports contre-indiquant le port de l'implant (notamment les sports aquatiques).

Tableau 11. Gêne ressentie due à l'implant lors des activités sportives

Port de l'implant pendant les activités sportives

Aucune gêne ressentie	57,5%
Gêne modérée	12,4%
Gêne important freinant les activités	3,6%
Non renseigné	26,5%

Les enfants implantés sont avant tout des enfants modernes impliqués dans les technologies récentes de communication réelles et virtuelles. Une utilisation régulière d'Internet est constatée pour 75% d'entre eux (dès le plus jeune âge). 30,8% d'entre eux inscrits sur des réseaux sociaux, avec une nette majorité au collège-lycée.

Tableau 12. Utilisation des technologies de communication

Utilisation des technologies

Internet	Utilisation régulière	78,2 %
	Inscription aux réseaux sociaux	32,7%, dont :
		<i>2 enfants en primaire</i>
		<i>9 enfants au collège</i>
		<i>6 enfants au lycée</i>
Téléphone Fixe pour conversation usuelle	Seul	43,6%
	Haut-parleur nécessaire	14,5%
SMS/Textos	43,6%	<i>67,1% à partir du collège</i>
Téléphone portable Voix	25,5%	

5.2.8. Contraintes liées à l'implant

Afin de permettre une scolarité adaptée, les enfants sont parfois contraints à des déplacements de distance conséquente. De façon concordante avec nos résultats d'intégration au sein d'école ordinaire de quartier, 49,1% d'entre eux ont moins de 20 minutes de trajet quotidien entre leur domicile et l'école. Par contre, 14,5% d'entre eux sont contraints à des trajets supérieurs à 1h30, en règle générale par taxi sanitaire collectif, pour rejoindre l'établissement spécialisé qui les prend en charge.

Suite à l'implantation cochléaire, il y a nécessité de réaliser des réglages de l'implant de façon rapprochée initialement puis s'éspaçant dans le temps. Globalement, l'enthousiasme des enfants est assez homogène (tableau 13), avec une baisse de motivation au fur et à mesure que la durée d'implantations s'allonge. A Nantes, la totalité des réglages s'est effectué au sein du service d'implantation du CHU et ont lieu pour les deux tiers des enfants tous les 2 ans.

Tableau 13. Motivation pour aller en réglage

<i>Motivation pour aller en réglage</i>	<i>%</i>
Faible	23,6%
Moyenne	29,1%
Plutôt enthousiaste	25,5%
Très enthousiaste	18,2%

Concernant les consommables, l'antenne est changée en majorité (72,7%) tous les 2 ans, les cordons une fois par an dans 36,4% des cas (souvent lorsque l'enfant est petit et porteur d'un boîtier) et tous les 2 ans ou plus dans 32,7% des cas et enfin, le microphone est très rarement changé (tous les 2 ans ou plus dans 47,3% des cas). En cas de nécessité, 85,5% des parents sont satisfaits du service après-vente des fournisseurs d'implant cochléaire.

Compte tenu que la quasi-totalité des implants sont de marque NEURELEC, seul un système d'alimentation par piles du processeur est possible. En moyenne, la durée de vie des piles est de 2-3 jours dans 50% des cas et montent à 4-5 jours dans 30%. De façon subjective, les parents signalent que le processeur récent

Saphyr semble être plus consommateur d'énergie que l'ancien processeur DigisonicSP.

Enfin, 76,4% des parents signalent au moins un épisode de panne du processeur externe au cours du suivi. Tous ont bénéficié d'un appareil de prêt pendant le délai de réparation (entre 2 et 6 semaines) et/ou d'un remplacement du processeur usagé. Huit pannes ou dysfonctionnement de la partie interne ont été signalé mais seuls 4 enfants ont bénéficié d'une réimplantation suite à des pannes de la partie interne (3 pour traumatisme, 1 pour dysfonctionnement de l'implant). Enfin, malgré une implantation de la totalité des électrodes pour la majorité d'entre eux, 45,5% des enfants avaient quelques électrodes désactivées au cours du suivi.

5.2.9. Retentissement sur la vie parentale

5.2.9.1. Aperçu des familles interrogées

Cinquante-cinq familles ont donc répondu au questionnaire individuel. 90,9% des parents vivaient maritalement. Tous les parents interrogés avaient un statut auditif normal. Concernant la fratrie, 16% des familles avaient au moins deux enfants présentant un déficit auditif.

Les catégories socio-professionnelles étaient globalement toutes représentées, sauf celle d'agriculteur/trice, comme l'illustre le tableau 14.

Tableau 14. Répartition des catégories socio-professionnelles des parents

<i>Catégories Socio-Professionnelles</i>	<i>Mère</i>	<i>Père</i>
Agriculteurs	0	0
Artisan, commerçant ou chef d'entreprise	1,8%	14,5%
Cadre ou profession intellectuelle supérieure	5,5%	20%
Profession intermédiaire	16,4%	14,5%
Employé	43,6%	21,8%
Ouvrier	10,9%	18,2%
Autre	21,8%	10,9%

5.2.9.2. Apprentissage de modes de communication

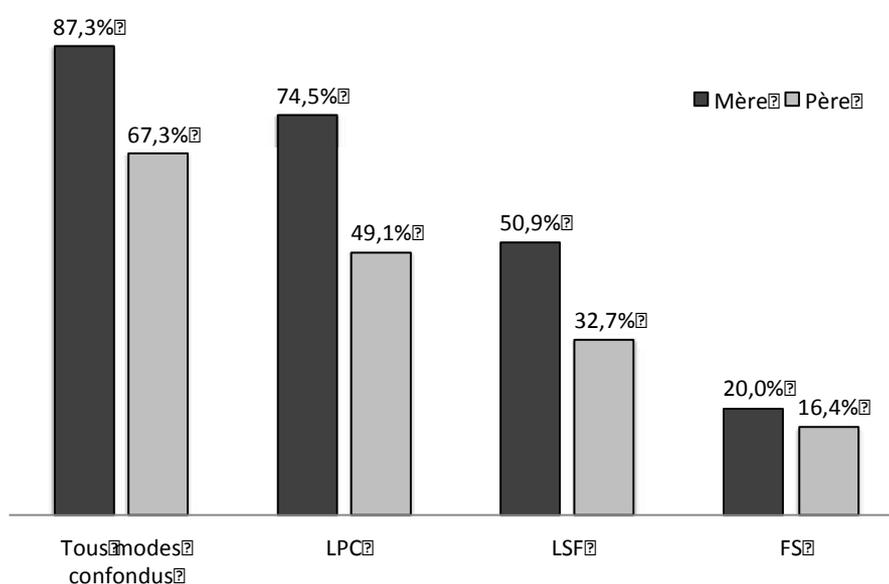
La totalité des parents interrogés ont précisé les modes de communication qu'ils avaient pu apprendre en lien avec la surdité de leur enfant, par le biais de séances parentales organisées par les services de soins ou par les associations de

parents. Ce paramètre est un reflet de leur implication dans la prise en charge de leur enfant.

La plupart des parents s'investissent dans la communication avec leur enfant. Ainsi 87,3% des mères et 67,3% des pères font l'apprentissage d'au moins un moyen spécifique de communication face à la surdité de leur enfant. En majorité, l'apprentissage débute dès l'appareillage, grâce à la guidance parentale, et se poursuit après implantation.

« Il ne suffit pas de prendre des cours, il faut vraiment pratiquer régulièrement pour progresser et acquérir une fluidité utile pour notre enfant. »

Figure 19. Apprentissage des modes de communication par les parents



5.2.9.3. Retentissement sur le temps de travail

Pour 41 familles (74,5% des cas), un aménagement du temps de travail parental a été nécessaire (tableau 15), effectué par les mères dans 95,1% des cas.

Tableau 15. Aménagements du temps de travail parental suite au diagnostic de surdité

<i>Type d'aménagement du travail</i>	<i>Pourcentage</i>
Passage à temps partiel	46,3%
Cessation d'activité	26,8%
Mise en disponibilité	19,5%
Changement d'activité	7,3%

41,5% d'entre elles reprennent une activité, en moyenne autour des 6,5 ans de l'enfant, ce qui concorde avec le début de la scolarisation en primaire et souvent un allègement des déplacements par mise en place d'un service de soins au sein de l'école (type SSEFIS).

5.3. DISCUSSION

L'utilisation de l'implant cochléaire a montré à plusieurs reprises son efficacité sur la fonction auditive et le développement du langage mais les études s'intéressant à l'intégration scolaire et aux modes de communications de ces enfants sont peu nombreuses.

5.3.1. Modalités de scolarisation des enfants sourds et aménagements spécifiques

L'objectif de départ de toute scolarisation d'enfant sourd est l'intégration en milieu ordinaire. Cependant, son succès repose sur l'implication des familles, la qualité, la formation, l'implication et la compréhension des enjeux par les enseignants et autres professionnels intervenants. Dans notre étude, 76,3% des enfants implantés suivaient une scolarité en école ordinaire (46,8% en primaire, 44,6% en secondaire), aussi bien dans le groupe des enfants sourds sans autre handicap que le groupe des enfants avec handicap associé. Ceci était possible avec un soutien de services spécialisés pour 83% d'entre eux, avec un maximum de 90,5% pour les enfants à handicap associé. Nos chiffres d'intégration scolaire complète (52,7%) sont légèrement meilleurs que ceux retrouvés dans le premier rapport de l'étude multicentrique du CTNERHI (Centre technique National

d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations)(63), qui retrouvent 45,66% d'enfants en intégration complète, 30,43% en CLIS (contre 23,6% dans notre étude) et 17,39% en milieu spécialisé (contre 12,7%).

L'évaluation scolaire des enfants implantés est peu représentée dans la littérature. L'équipe de Spencer en 2004 (64) a démontré sur une série de 27 enfants, mais sans préciser les éventuels handicaps associés, des performances scolaires comparables aux enfants normo-entendants, avec des différences significatives fonction du temps de port quotidien de l'implant. Une autre étude (65) a montré des résultats plus modérés mais toujours encourageants avec un score d'évaluation au-dessus de la moyenne de la classe. Plusieurs études (65,66) soulignent que les résultats sont corrélés à la précocité de l'implantation cochléaire. Mais peu d'équipes françaises étudient cet aspect du suivi des enfants implantés. L'équipe montpelliéraine de Venail et al (66) retrouve lors de leur étude prospective des taux d'intégration moyens de 67% en cycle secondaire et même jusqu'à 83% en cycle primaire. Notre étude ayant été réalisée de façon transversale, il ne nous a pas été permis d'évaluer de façon longitudinale la répartition primaire/secondaire des enfants de notre étude. Cependant, leur proportion d'intégration en primaire semble plus élevée que la nôtre au moment de l'étude (83% versus 46,8%). Cette différence peut peut-être se corréliser avec leur jeune âge d'implantation (à 44,1 mois chez les non-handicapés contre 56,3 mois dans notre étude), en lien avec un programme de dépistage systématique de tous les enfants, contrairement au CHU de Nantes où le dépistage se limite aux enfants à risque induisant une moyenne d'âge d'implantation plus élevée. Ainsi, on peut avancer que ces discordances sont en partie liées aux différences régionales de prise en charge des enfants sourds. De plus, l'étude de l'évolution du parcours scolaire mettait en évidence que 61,5% des enfants étaient redirigés vers une classe spécialisée durant leur scolarité ; ainsi une étude précise du type de scolarité avant ce changement d'orientation aurait sûrement permis de retrouver, ainsi que Venail et al, un taux supérieur d'intégration au niveau du primaire. Le rapport préliminaire de Sanchez et al (63) à 5 ans de suivi d'une cohorte d'enfants implantés note également une évolution vers les classes spécialisées prédominante après 4 ans post-implant (ce qui correspond en majorité à un niveau de primaire) dans un quart des cas.

Enfin, la plupart des enfants implantés ont une scolarité plus longue que leurs pairs entendant, avec un taux de redoublement de 47,3% (39% chez Venail), nettement supérieur aux chiffres de l'Education Nationale (17,8% en primaire ; 23,5% au collège), qui font pourtant déjà partie des taux les plus élevés d'Europe(www.education.gouv.fr).

Notre étude ne permet pas de comparer le cursus scolaire de nos implantés à celui d'enfants sourds profonds appareillés. Une étude anglaise de 2006 (67) souligne que le pourcentage d'enfants en intégration décline avec la profondeur de la surdité avec 41% admis en école spécialisée, mais que cela tend à s'inverser pour les enfants avec des implants cochléaires intégrés dans 76% des cas. De même, il apparaît que les enfants implantés ont moins recours aux enseignants/interprètes spécialisés pour sourds que les enfants non implantés, ce qui concorde avec nos résultats qui retrouvent en moindre proportion l'intervention des enseignants/interprète LSF (de 3,6 à 14,5%).

L'étape charnière de la scolarisation se situe au primaire, avec l'acquisition des bases d'écriture et de lecture. Nos résultats mettent en exergue que cette époque concentre le maximum d'aides à la communication, avec une prédominance des codeurs LPC (30,9%) et des interventions de l'orthophoniste (38,2%). Mais il faut souligner que c'est à cette période que le taux de redoublement est le plus fort (59,2%) et que les changements de mode de scolarisation s'effectuent. Il est capital que les apprentissages à ce niveau scolaire soient optimaux, car il détermine la suite de l'évolution scolaire et donc social de l'enfant. Bien sûr, l'obtention d'aides humaines et/ou matérielles est un combat quotidien pour les parents, avec des inégalités selon les régions et il est nécessaire d'établir une communication avec l'équipe enseignante pour faciliter leur mise en place.

5.3.2. Cas des enfants avec handicaps associés

Le pourcentage d'enfants avec handicap associé retrouvé dans notre étude (38,2%) est concordant avec la littérature qui évalue les enfants à handicap associé comme représentant 30-40% des enfants sourds (68). Les résultats scolaires des enfants présentant des handicaps associés sont connus comme plus faibles compte tenu des difficultés surajoutées, mais l'implantation cochléaire a

montré son efficacité chez ces enfants motivant la poursuite du programme dans ces cas précis (8,9). Par contre, dans ce cadre spécifique, les buts et objectifs de l'implantation doivent être clairement explicités ainsi que les attentes réelles de cette technique (68) afin de ne pas surévaluer les bénéfices potentiels de l'implant, notamment vis à vis des familles (8).

De façon surprenante, nos résultats ne permettent pas de mettre en évidence des différences significatives entre les sourds sans autre handicap et les enfants avec handicap associé, contrairement à d'autres études (66). Ceci peut s'expliquer en partie par le manque de puissance de notre étude en lien avec le faible effectif d'enfants étudiés. Mais il est prouvé que l'implantation cochléaire prend une place importante dans la réhabilitation de ces enfants pluri-handicapés en permettant des progrès dans les domaines de l'intelligibilité, des performances auditives (9) et langagières (69). Pourtant, malgré leur progrès certes plus lents, ces enfants n'atteignent pas les niveaux attendus à leur âge d'où l'intérêt, comme le souligne Wiley et al (70), de continuer à évaluer leur développement post-implantation, en utilisant des outils prenant en compte la globalité de leurs capacités dans différents domaines de leur développement. Nos résultats ne détaillent pas les différences en terme de réception et d'expression du langage entre les sourds sans autre handicap et ceux avec handicap associé. Gerard et al (71) retrouve une différence significative entre les deux populations au score global d'APCEI de 6 à 36 mois post-implantation, mais à plus long terme les deux populations tendent à se rapprocher.

5.3.3. Accès au langage et à la communication

Le suivi orthophonique régulier des enfants implantés a permis de constater que tant au niveau réceptif qu'expressif, les enfants progressent avec l'allongement de la durée de port de l'implant. Sur un suivi interprétable de 10 ans, tous les scores ont augmenté, ainsi que les réponses en audiométrie vocale à 60dB. Ceci est consistant avec les résultats de la littérature (72,73). L'équipe de Calmels et al (74) retrouve également une intelligibilité du discours progressant régulièrement sur les 5 premières années avec un résultat au SIR superposable aux nôtres (3,83 versus 3,52 dans notre étude), d'autant plus comparable qu'il

s'agit également d'enfants de langue française (n=63). Enfin, le score global de l'APCEI permet une vue d'ensemble des acquisitions et la figure 9 met bien en évidence l'ordre chronologique de ces acquisitions avec une cascade progressive entre acceptation, perception, compréhension, expression et intelligibilité.

Il est important de souligner que ce n'est pas parce qu'un élève sourd est potentiellement capable de communiquer vocalement qu'il est envisageable pour lui d'apprendre au sein d'une classe communiquant uniquement vocalement tout au long d'une journée. Ainsi il faut bien distinguer le projet de l'enfant et de sa famille de parler vocalement en tant qu'objectif, avec le mode de communication utilisé en tant que moyen pour apprendre et donc pour atteindre son objectif (75).

Concernant les modes de communication, il est frappant de noter que chaque enfant utilise plusieurs modes de communication au moins initialement. D'une part, en cas de surdité prélinguale, une aide visuo-gestuelle est souvent initiée en pré-implantation puis selon les progrès de l'enfant, une évolution se fait avec comme objectif l'oralisation si cela est le projet familial. Ainsi, le signe est très fréquemment cité comme mode de communication premier ; pour les enfants développant une oralisation efficace, le codage par LPC est souvent gardé pour spécifier des notions, des termes particuliers.

La répartition des différents modes de communication évolue avec le niveau scolaire. Notre population ne regroupait qu'un nombre faible de jeunes au lycée ou en formation professionnelle (n=9), rendant l'analyse des aides de communication à ce niveau difficile. Par exemple, aucun élève ne bénéficiait de codeur LPC à ce niveau alors que dans l'étude nationale de l'association parentale Génération Cochlée de 2010-2011 (76), 24% des jeunes en bénéficiaient au lycée mais ceci représentait le taux le plus faible du cursus. De plus, même si la diversité des aides diminue, le volume horaire hebdomadaire d'aides en classe, lui, tend à augmenter avec l'âge de l'enfant, reflet de l'augmentation et de la diversification des enseignements, des connaissances et du besoin d'outils d'aide à la communication.

Notre étude n'a pas analysé les corrélations entre mode de communication utilisé et réussite scolaire. Cependant il a été constaté que le mode de

scolarisation des enfants sourds implantés apparaît fortement lié à l'évolution de leurs capacités de communication. De meilleurs scores d'intelligibilité du discours ont été retrouvés chez les enfants implantés avec une éducation en faveur de la communication orale au sein d'enfants entendant par rapport à ceux privilégiant le langage des signes et placés en classe spécialisée (77). Ceci va dans le sens d'une intégration scolaire maximale dans un milieu entendant, avec mise en place d'aides adaptées.

5.3.4. Qualité de vie des jeunes implantés cochléaires

Les résultats de notre enquête GCBI vont dans le sens d'un ressenti positif de l'implant sur la qualité de vie de l'enfant. Le point négatif majoritaire concerne l'énergie que cela demande à l'enfant, avec une sollicitation et un effort de concentration majeur tout au long de la journée pour permettre l'acquisition des connaissances élémentaires. Il existe peu de questionnaires évaluant la qualité de vie des enfants, avec leur spécificité de développement et d'apprentissage. Ce questionnaire (62) a été validé en 2004 et depuis utilisé par d'autres équipes. Il permet une comparaison avant/après permettant d'évaluer le bénéfice d'une technique. Compte tenu des implantations de plus en plus précoces, il est parfois difficile pour les parents d'évaluer l'impact de l'implant sur le développement de leurs enfants, qui sont de plus en plus implantés en pré-lingual.

Cependant, 54,5% d'entre eux considèrent que les résultats de l'implantation sont conformes à leurs attentes, ce qui est en peu moins bien que les 75% retrouvés par Punch (78) ou les 67,4% du CTNERHI (63).

Enfin, l'implant semble favoriser l'insertion au sein de la famille comme le constate l'équipe du CTNERHI avec 89,4% des familles qui estimaient que l'implant jouait un rôle globalement positif dans leur vécu de la surdité. Dans notre série, plus de 80% des enfants portaient leur implant quotidiennement de manière continue dans la journée, ce qui est concordant avec les données de la littérature (79,80). Pour les 2 enfants ne portant plus leur implant cochléaire, l'explication se retrouvait essentiellement dans une thématique de crise identitaire avec refus de l'implantation et mise en exergue du statut de sourd profond.

Nos résultats concernant la socialisation des enfants implantés avec leurs camarades, la pratique des loisirs, la gêne ressentie avec l'implant sont superposables à ceux du CTNERHI (63).

5.3.5. Coût de l'implant versus Coût de la scolarisation

L'utilisation de l'implantation cochléaire a été exponentielle mais compte tenu du coût du dispositif, il est important d'évaluer son impact socio-économique à long terme. En effet, l'éducation des enfants sourds est toujours nécessairement assistée, au moins dans un premier temps, par une rééducation orthophonique et autre si nécessaire mais il faut souligner le moindre coût d'une scolarisation intégrée avec aides par rapport à une scolarisation spécialisée (6).

L'impact économique de l'implant cochléaire a été démontré dans de nombreux pays, notamment le Royaume Uni (6, 81), les Etats-Unis (82), l'Allemagne (83) et la France (84) soulignant son effet positif sur la qualité de vie avec des coûts directs raisonnables et une économie nette des dépenses de santé (85). Une étude italienne (86) portant sur 68 enfants et comparant les coûts et devenir des enfants implantés en fonction de l'âge d'implantation conclut que implanter les enfants avant l'âge de un an permet une augmentation significative de leurs performances langagières réceptives et une dépense de santé moindre.

L'implantation cochléaire présente également un impact sur les coûts de scolarisation. Pour Schulze-Gattermann (83), le pourcentage d'enfants intégrant une école ordinaire varie de 69% en cas d'implantation cochléaire avant l'âge de un an à 12% pour les enfants appareillés, sachant que le coût des écoles spécialisées pour enfants sourds est bien plus élevé que celui des écoles ordinaires (maternelle : 28820€ versus 7810€ ; primaire : 16410€ versus 4450€). Barton et al (6) indique que les coûts moyens étaient plus faibles pour les enfants implantés en comparaison avec les appareillés non-implantés en cas de surdité profonde (>111 dB) avec une réduction des frais éducatifs évaluée à 3105€ annuels et que les dépenses initiales liées au coût de l'implantation cochléaire sont partiellement compensées par les économies au niveau de l'éducation. De plus, il ajoute que l'économie des coûts éducationnels augmente avec la durée d'implantation. Enfin, selon Francis et al (87), les enfants implantés depuis plus de 2 ans sont deux fois plus nombreux à être intégrés scolairement

que les enfants du même âge sourds profonds appareillés. Ils sont plus souvent dans des classes ordinaires et utilisent moins d'heures de support éducatif ; tout ceci concourant à une diminution des dépenses d'éducation des enfants ayant bénéficié d'une réhabilitation auditive par implant cochléaire.

5.3.6. Limites de l'étude

Cette étude n'a permis d'étudier que 67% des enfants implantés dans le service depuis le début de l'activité. Le caractère rétrospectif de relecture des dossiers ainsi que le processus par questionnaires individuels ont entraîné des données manquantes, diminuant la puissance de l'étude. Cependant il faut noter que la majorité des études de cohorte est confrontée à ces perdus de vue. L'intérêt du questionnaire parental est reconnu (88), mais il faut souligner que notre questionnaire n'avait pas été validé par une étude préalable.

Il s'agissait d'une étude observationnelle transversale donnant le reflet de la scolarisation actuelle des enfants implantés. Il n'a pas été effectué de comparaison avec les enfants sourds profonds appareillés de façon conventionnelle et d'âge correspondant. Cette étude est actuellement en projet, avec comme perspective la mise en évidence de l'intérêt de l'implantation cochléaire sur l'intégration et donc les économies de santé qui en découlent.

5.3.7. Limites de l'implantation et perspectives

Malgré un apport capital dans le développement de la parole et de la communication, l'implantation cochléaire ne résout pas toutes les difficultés rencontrées par ces enfants. Nous avons montré qu'une large majorité d'entre eux bénéficiaient d'une intégration en milieu ordinaire mais que le taux de redoublement était élevé, avec des résultats globaux inférieurs aux enfants entendant (89), ce qui ne doit pas être oublié dans le suivi post-implantatoire.

De même, il est intéressant de constater que, malgré la possibilité d'intégration en milieu ordinaire, les parents émettent quelques réserves. Un retard des acquisitions est souvent mentionné et ils décrivent essentiellement un retard de langage dans près de 80% des cas, avec un retard à la lecture également.

L'écriture est plus faiblement atteinte. De plus, les enfants sourds ont souvent une pauvreté de champ lexical, nécessitant également une rééducation orthophonique pour enrichir leur vocabulaire. Ces retards d'acquisition entraînent d'ailleurs beaucoup de travail de la part des enfants comme des parents. Par contre, les enfants implantés cochléaires ont de meilleures performances de lecture et de compréhension de texte que les enfants sourds non implantés (90).

En revanche, il est actuellement prouvé que l'implantation précoce (avant 2 ans) permet une amélioration plus rapide et effective des performances sans pour autant augmenter le taux de complications liés à la chirurgie du petit enfant (91). De même, après avoir analysé de façon rétrospective une cohorte de 60 enfants implantés, Tong et al (92) souligne que la proportion d'enfants suivant une scolarité en intégration était plus importante pour ceux qui avaient reçu l'implant avec l'âge de 3 ans. Enfin, il semble que, quelle que soit la cause congénitale ou acquise, elle a peu d'influence sur les résultats de l'implant (93). Au final, tout ceci conforte l'idée de l'intérêt de l'implantation cochléaire pédiatrique précoce.

La surdité est un handicap invisible mais pourvoyeur de multiples difficultés et pour y pallier, les systèmes périphériques de compensation de l'audition doivent s'allier à une intégration centrale des informations (94). On sait qu'il existe une période critique dans les deux premières années de l'enfance pour la stimulation des aires cérébrales (16) et que l'absence de stimulation auditive au long terme entraîne une réorganisation fonctionnelle cérébrale (95). Les recherches en neuro-imagerie soulignent d'ailleurs l'importance de la plasticité cérébrale, avec une augmentation de l'efficacité de l'activation du cortex auditif primaire en fonction de la durée d'utilisation de l'implant. Ainsi l'importance capitale du cognitif sur les résultats fonctionnels de l'implant cochléaire justifie l'adaptation des stratégies de codage et de communication, ainsi que la rééducation cognitive des enfants sourds afin d'utiliser leur plasticité cérébrale (94).

6. CONCLUSION

Ainsi, la majorité des enfants ayant bénéficié d'une implantation cochléaire suivait une scolarité en école ordinaire, avec addition nécessaire d'aides à la communication. Ces résultats étaient valables pour les enfants sourds sans autre handicap et ceux avec handicap associé. De plus, l'implantation cochléaire apparaît comme bénéfique de façon durable pour l'enfant au niveau de la réception des sons et de son intelligibilité, et plus particulièrement contribue à améliorer sa qualité de vie de façon globale mais également sur ses apprentissages et son développement personnel. Au final, l'ensemble de ces constatations pousse à inciter à une implantation cochléaire dès le plus jeune âge, dans un but de développement personnel de l'enfant et de diminution des coûts d'éducation.

ANNEXES

ANNEXE 1. Les causes de surdités de perception de l'enfant.

Surdités de perception acquises (extrinsèques ou environnementales) (13,96)
1. Prénatales (11%)
<ul style="list-style-type: none"> • Infections congénitales : Rubéole, CMV, Toxoplasmose, Syphilis • Substances tératogènes : Thalidomide, Syndrome alcool-foetal, Cocaïne, Radiothérapie lors du 1^{er} trimestre, Aminosides pendant la grossesse
2. Périnatales : la souffrance fœtale aigüe (14%)
<p>Associe à divers degrés des facteurs décrits comme à risque de surdité: hypotrophie (<2000g), prématurité (<34SA), asphyxie néonatale sévère, APGAR<4 à 5 minutes de vie, pathologie respiratoire néonatale sévère (FiO2 élevée, ventilation mécanique>12h), hyper-bilirubinémie, ototoxicité (aminosides, furosémide), traumatismes sonores, traumatismes crâniens</p>
3. Postnatales (11%)
<ul style="list-style-type: none"> • Méningites bactériennes • Administration de médicaments ototoxiques • Labyrinthites infectieuses hématogènes ou otogènes • Viroses : oreillons, rougeole, rubéole, varicelle-zona, grippe • Fractures du rocher, fistules périlymphatiques • Complications des otites moyennes chroniques • Traumatismes sonores ou pressionnels • Surdités auto-immunes, surdités brusques, maladie de Ménière • Causes métaboliques • Exceptionnelles néoplasies du rocher
Surdités de perception congénitales (13,97)
1. Syndromique (10-15%)
Transmission Autosomique Récessive
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Syndrome de Pendred (gène PDS codant pour la Pendrine) (7-10cas/100000): <ul style="list-style-type: none"> ○ surdité d'origine cochléaire, soit d'emblée profonde soit évolutive par paliers, prélinguale ou postlinguale précoce, ○ trouble de l'organification de l'iode entraînant un goitre thyroïdien (2^e décennie), ○ dilatation de l'aqueduc du vestibule voire cochlée incomplète et dilatée type « Mondini » ➤ Syndrome de Usher : <ul style="list-style-type: none"> ○ Type I (75%) : surdité congénitale profonde bilatérale, aréflexie vestibulaire bilatérale (retard à la marche !!) et rétinite pigmentaire apparaissant dans l'enfance. ○ Type II: surdité moyenne à sévère non progressive (prédominante sur les fréquences aigües), rétinite plus tardive, absence de signes vestibulaires ○ Type III: surdité progressive, signes vestibulaires et rétinien d'âge d'apparition variables ○ <i>Réalisation systématique d'un électrorétinogramme devant toute surdité de perception bilatérale profonde avec retard à la marche</i> ➤ Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen (1/100000) <ul style="list-style-type: none"> ○ Surdité sévère à profonde, allongement de l'espace QT à l'ECG (<i>systématique pour tout sourd congénital sévère à profond</i>) source de malaise et de mort subite
Transmission Autosomique Dominante

- Syndrome de Waardenburg (4 types)
 - Associe une surdité très variable (uni ou bilatérale, légère à profonde), des anomalies de pigmentation des cheveux (mèche blanche), des yeux (vairons) et de la peau (tâches cutanées), atteinte variable de l'oreille interne
 - Type I : avec dystopie canthale
 - Type II : sans dystopie canthale
 - Type III : type 1 avec malformations des extrémités
 - Type IV (autosomique récessif) : type 2 associé à une maladie d'Hirschsprung
- Syndrome branchio-oto-rénal
 - surdité de perception ou mixte
 - fistules préhélicéennes bilatérales, fistules branchiales multiples (2^e fente++), malformation de l'oreille externe
 - anomalies morphologies rénales
 - *échographie rénale systématique devant toute surdité de perception avec malformation branchiale*
- Syndrome de Stickler (3 types)
 - surdité variable, majorée par les otites chroniques
 - de la fente vélopalatine jusqu'à séquence de Pierre-Robin, dysmorphie faciale (hypoplasie de l'étage moyen), anomalies squelettiques ou cartilagineuses
 - très forte myopie (types 1 et 3)

Transmission liée à l'X

- Syndrome d'Alport
 - Surdité postlinguale et/ou évolutive (1^{ère} décennie)
 - Hématurie (longtemps microscopique), au maximum insuffisance rénale
 - Lenticône antérieur et cataracte polaire antérieure
 - *Bandelette urinaire systématique devant un enfant sourd*

Cas des surdités de perception dans les syndromes avec malformations de l'oreille externe et/ou moyenne

- Association CHARGE
 - CHARGE : Colobome, **H**earth (arc aortique, malformations cardiaques), **A**trésie choanale osseuse, **G**énito-urinaire, **E**ar (microtie avec absence de lobule et rotation postérieure, malformation oreille externe, moyenne, interne)
 - Surdités variable, de perception ou de transmission
 - S'y associent : dysmorphie faciale, fente labio-vélo-palatine, pharyngolaryngomalacie, retard moteur lié à l'aréflexie vestibulaire avec aplasie des canaux semi-circulaires et fréquente malformation cochléaire, anosmie avec hypoplasie des bulbes olfactifs à l'IRM.
- Trisomie 21
 - Atteinte perceptionnelle dans 25% des cas associée ou non à une malformation de l'oreille interne
 - Majorité d'atteinte transmissionnelle par otite séro-muqueuse, potentiellement compliquée de poches de rétraction et cholestéatomes. Quelques cas de malformations ossiculaires.
- Pour mémoire : syndrome de micro-délétion 22q11, syndrome de Goldenhar ou syndrome oculo-auriculo-vertébral, syndrome de Townes Brockes

2. Surdités non syndromiques

Formes autosomiques récessives fréquentes (DFNB : Deafness Autosomal Recessive)

- Gènes de la Connexine
 - Surdité DFNB1 par atteinte du gène de la Connexine 26 (GJB2):
 - Déficience auditive congénitale peu ou pas progressive, souvent profonde. Courbes audiométriques plates ou ascendantes. TDM des rochers et épreuves caloriques normales
 - Prédominance de la mutation 35delG (70%)
 - Autres gènes de la Connexine (40, 30, 31)
 - Notamment gène GJB6 pour la Connexine 30 très proche de la Connexine 26, souvent délétion d'un seul allèle en association avec une mutation hétérozygote du gène de la Connexine 26 chez les sourds congénitaux
- Gène PDS de la Pendrine (même gène que le syndrome de Pendred)
 - Surdité DFNB4 isolée : surdité prélinguale (progressive ou fluctuante) et malformation de l'oreille interne sans atteinte thyroïdienne
- Gène de l'Otoferline OTOF
 - Surdité DFNB9 : Surdité sévère à profonde, prélinguale, parfois otoémissions présentes (tableau de neuropathie auditive)

Formes autosomiques dominantes fréquentes (DFNA : Deafness Autosomal Dominant)

- Surdité DFNA2
 - surdité progressive prédominante sur les fréquences aiguës initialement
- Surdité DFNA9 par atteinte du gène COCH :
 - surdité débutant sur les fréquences aiguës à l'adolescence et chez l'adulte, avec progression rapide et atteinte de toutes les fréquences. Possibilité de vertiges avec plénitude d'oreille et acouphènes.

Surdité liée à l'X (DFN) avec geysers-labyrinthe

- surdité de perception avec part transmissionnelle importante (attention au diagnostic erroné de blocage ossiculaire). Dilatation majeure du conduit auditif interne avec dilatation cochléo-vestibulaire. Si chirurgie : risque majeur de cophose.
- TDM nécessaire avant toute chirurgie d'oreille d'enfant pour surdité de transmission fixée

Mutations de l'ADN mitochondrial (susceptibilité aux aminosides)

- Notamment la mutation A1555G
 - Surdité de tout degré et apparaissant à tout âge. Surtout en Espagne.
 - Confère une sensibilité élevée aux aminosides (mutation de l'ARN ribosomal) pouvant expliquer l'apparition de surdité pour des doses normales d'aminosides

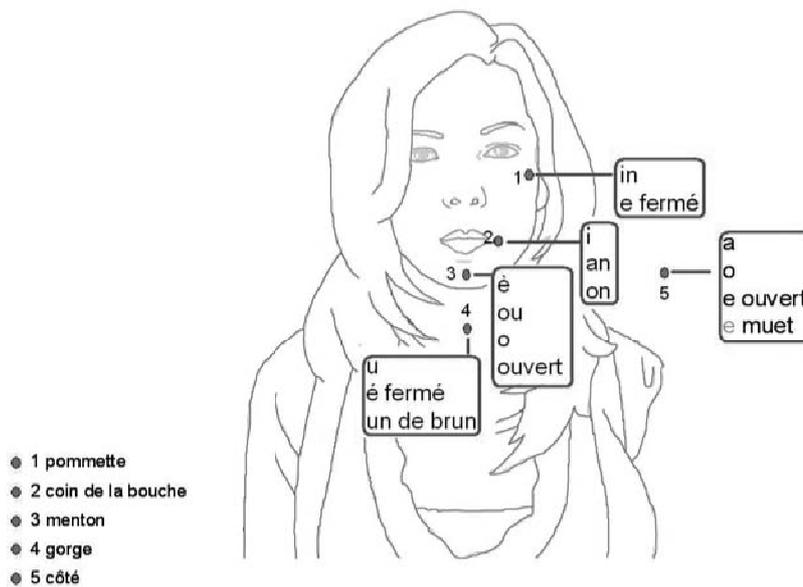
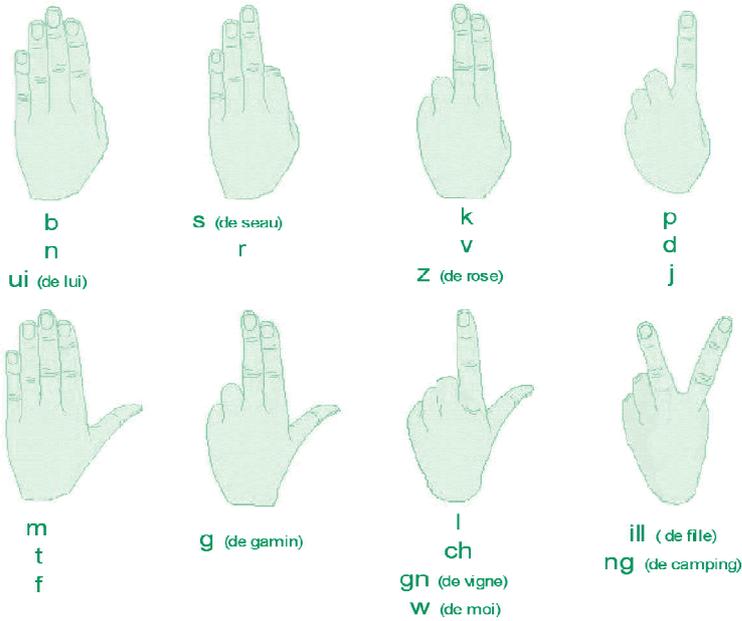
3. Neuropathies auditives

En règle générale surdités bilatérales

Oto-émissions acoustiques présentes mais altération des PEA

Annexe 2. Le Langage Parlé Complété

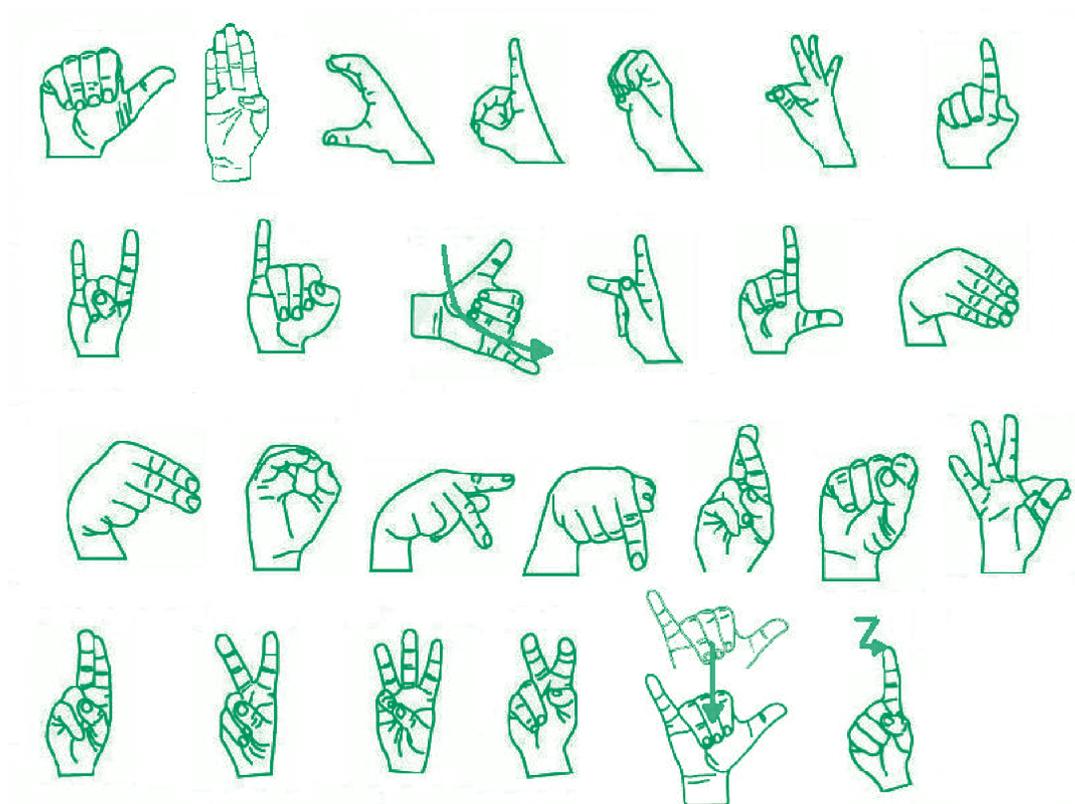
LPC: Configurations de la main codant les consonnes ou semi-consonnes



LPC: Emplacements de la main codant les voyelles

ANNEXE 3. La Langue des Signes Française LSF

Alphabet dactylogographique de la langue des signes française (LSF)



L'implantation cochléaire pédiatrique à Nantes
Devenir scolaire et vécu quotidien

1. RENSEIGNEMENTS GENERAUX

Mois et Année de naissance de l'enfant implanté:

Son âge lors de l'étude :

Qui remplit le questionnaire ? : le père la mère l'enfant implanté

Origine de la surdité :

Age des premiers doutes concernant la surdité de l'enfant : _____

Date de dépistage de la surdité (indiquer seulement le mois et l'année) :

Date d'implantation ((indiquer seulement le mois et l'année) :

Handicap associé : NON OUI Lequel :

(en particulier si les handicaps associés ont une incidence sur la scolarité et les modes de scolarisation)

Catégorie socio-professionnelle parentale

Mère Père

- | | | |
|--------------------------|--------------------------|---|
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Agriculteurs |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Artisan, commerçant ou chef d'entreprise |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Cadre ou profession intellectuelle supérieure |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Profession Intermédiaires |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Employé |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Ouvrier |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Autre |

Langue maternelle de l'enfant : _____

Est-il bilingue ? Non Oui . Si oui : quelle est la seconde langue : ____

Les parents sont : en concubinage mariés séparés

Quel est le statut auditif des parents?

Père : malentendant entendant entendante

Mère : malentendante entendante

Combien a-t-il de frères et sœurs : _____

Quel est le rang de l'enfant implanté dans la fratrie : _____

A-t-il des frères/sœurs malentendantes ? Non Oui SI oui, combien ? _____

Avant l'implantation cochléaire :

L'enfant portait-il un appareil auditif : Non Oui

Si oui : Sur quelle oreille : droite gauche les 2

Depuis quel âge ? : _____

2. MODES DE COMMUNICATION ACTUELLE					
Dans la famille			Avec les professionnels		
	Oui <input type="checkbox"/>	Fréquence (Entourez la bonne réponse)		Oui <input type="checkbox"/>	Fréquence (Entourez la bonne réponse)
Oral seul	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu	Oral seul	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu
Avec lecture labiale	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu	Avec lecture labiale	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu
Oral + LPC	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu	Oral + LPC	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu
LSF	<input type="checkbox"/>	Toujours	LSF	<input type="checkbox"/>	Toujours

		Souvent Peu			Souvent Peu
Français Signé	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu	Français Signé	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu
Autre	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu	Autre	<input type="checkbox"/>	Toujours Souvent Peu
Ces modes de communication ont-ils évolué depuis l'implant ? Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>					
Si oui, comment ? _____					
Appareil HF (classe, portable) : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>					
Utilisation des technologies actuelles :					
Téléphone fixe <input type="checkbox"/> SMS/Textos <input type="checkbox"/> Téléphone portable voix <input type="checkbox"/> côté : droit-gauche					
Internet <input type="checkbox"/> Lecteur MP3 <input type="checkbox"/>					

3. SI VOTRE ENFANT N'EST PAS ENCORE SCOLARISE

<p>Votre enfant dépend-il d'un centre spécialisé (CAMSP, SAFEP) : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Si oui :</p> <p>Nom de l'établissement : _____</p> <p>Ville : _____</p> <p>Votre enfant fréquente-t-il fréquemment une structure d'accueil autre :</p> <p>Crèche <input type="checkbox"/> Assistance maternelle <input type="checkbox"/></p> <p>Avez-vous mis en place un PAI (plan d'accueil individualisé) Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Quel est le temps de prise en charge d'orthophonie de votre enfant (nombre d'heures par semaine ?) : _____</p>

4. SI VOTRE ENFANT EST EN AGE D'ETRE SCOLARISE

--

<p>Votre enfant dépend-il d'un centre spécialisé (CAMSP, SSEFIS, SEES, SESSAD) ? Oui <input type="checkbox"/></p> <p>Non <input type="checkbox"/></p>
<p>Si oui :</p> <p>Nom de l'établissement :</p> <p>Ville :</p>
<p>Classe suivie pour l'année scolaire 2011-2012 :</p>
<p>Dans quel établissement scolaire ? _____</p> <p>S'agit-il d'un établissement public <input type="checkbox"/> privé <input type="checkbox"/></p> <p>Votre enfant y est scolarisé : à temps complet <input type="checkbox"/> à temps partiel <input type="checkbox"/></p>
<p>Quel est son type de scolarisation ?</p> <p><input type="checkbox"/> Intégration individuelle + suivi personnalisé par SSEFISS</p> <p>S'agit-il d'une intégration partielle ? Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/></p> <p>Si oui, pour quelles matières ? _____</p> <p><input type="checkbox"/> Classe annexée ou externalisée dans un établissement scolaire ordinaire type CLIS (primaire) ou ULIS (collège/lycée)</p> <p><input type="checkbox"/> Classe spécialisée dans un établissement scolaire spécialisé</p> <p><input type="checkbox"/> Lycée technique</p> <p><input type="checkbox"/> Orientation professionnelle.</p> <p>Si oui : type de profession : _____</p> <p>date d'embauche : ____/____/____ ou chômage <input type="checkbox"/></p> <p>statut de travailleur handicapé : Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/></p> <p>type de scolarité avant :</p>
<p>A quel âge a-t-il été scolarisé ? _____</p> <p>Votre enfant a-t-il changé de type de scolarisation ? Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/></p> <p>Si oui : vers quelle type de scolarisation a-t-il évolué :</p> <p><input type="checkbox"/> Vers une intégration complète</p> <p><input type="checkbox"/> Vers une intégration partielle</p> <p><input type="checkbox"/> Vers une classe spécialisée</p> <p><input type="checkbox"/> Vers un établissement spécialisé</p> <p><input type="checkbox"/> Autre :</p> <p>Pour les enfants implantés après le début de sa scolarité, ces changements ont-ils eu</p>

lieu après l'implantation : Non Oui

A-t-il déjà redoublé Non Oui

Si oui : quelle(s) classe(s) : _____

Concernant ses résultats scolaires

Si votre enfant est concerné, connaissez-vous ses résultats aux tests :

- d'évaluation nationale en CE1 : Score _____ Ne sait pas Non concerné
- d'évaluation nationale en CM2 : Score _____ Ne sait pas Non concerné

Quelle est/était sa position habituelle dans le classement des élèves de sa classe :

Tête de classe dans la moyenne 1/3 inférieur

Pour les enfants au delà de la troisième :

A-t-il obtenu un diplôme : Non Oui .

Si oui : le(s)quel(s)

Mention :

Quelles sont les matières représentant le plus de difficultés pour lui?

Diriez-vous que votre enfant a présenté un retard concernant :

- Le langage : oui non je ne sais pas
- La lecture : oui non je ne sais pas
- L'écriture : oui non je ne sais pas

EN MATERNELLE :

Intervenants en classe			Intervenants hors de la classe		
Type	Oui	Nbre d'heures/semaine	Type	Oui	Nbre d'heures/semaine
Codeur LPC	<input type="checkbox"/>		Orthophoniste	<input type="checkbox"/>	
Interprète LSF	<input type="checkbox"/>		Enseignant spécialisé personnel	<input type="checkbox"/>	
Enseignant spécialisé LSF	<input type="checkbox"/>				
Enseignant spécialisé Français Signé	<input type="checkbox"/>		Cours de soutien à domicile	<input type="checkbox"/>	
Assistant de Vie Scolaire dédié	<input type="checkbox"/>		Autre types de rééducation (préciser)	<input type="checkbox"/>	

Autre (préciser)	<input type="checkbox"/>				
------------------	--------------------------	--	--	--	--

EN PRIMAIRE

Intervenants en classe			Intervenants hors de la classe		
Type	Oui	Nbre d'heures/semaine	Type	Oui	Nbre d'heures/semaine
Codeur LPC	<input type="checkbox"/>		Orthophoniste	<input type="checkbox"/>	
Interprète LSF	<input type="checkbox"/>		Enseignant spécialisé personnel	<input type="checkbox"/>	
Enseignant spécialisé LSF	<input type="checkbox"/>				
Enseignant spécialisé Français Signé	<input type="checkbox"/>		Cours de soutien à domicile	<input type="checkbox"/>	
Assistant de Vie Scolaire dédié	<input type="checkbox"/>		Autre types de rééducation (préciser)	<input type="checkbox"/>	
Autre (préciser)	<input type="checkbox"/>				

AU COLLEGE

Intervenants en classe			Intervenants hors de la classe		
Type	Oui	Nbre d'heures/semaine	Type	Oui	Nbre d'heures/semaine
Codeur LPC	<input type="checkbox"/>		Orthophoniste	<input type="checkbox"/>	
Interprète LSF	<input type="checkbox"/>		Enseignant spécialisé personnel	<input type="checkbox"/>	
Enseignant spécialisé LSF	<input type="checkbox"/>				
Enseignant spécialisé Français Signé	<input type="checkbox"/>		Cours de soutien à domicile	<input type="checkbox"/>	
Assistant de Vie Scolaire dédié	<input type="checkbox"/>		Autre types de rééducation (préciser)	<input type="checkbox"/>	
Autre	<input type="checkbox"/>				

(préciser)					
------------	--	--	--	--	--

AU LYCEE

Intervenants en classe			Intervenants hors de la classe		
Type	Oui	Nbre d'heures/semaine	Type	Oui	Nbre d'heures/semaine
Codeur LPC	<input type="checkbox"/>		Orthophoniste	<input type="checkbox"/>	
Interprète LSF	<input type="checkbox"/>		Enseignant spécialisé personnel	<input type="checkbox"/>	
Enseignant spécialisé LSF	<input type="checkbox"/>				
Enseignant spécialisé Français Signé	<input type="checkbox"/>		Cours de soutien à domicile	<input type="checkbox"/>	
Assistant de Vie Scolaire dédié	<input type="checkbox"/>		Autre types de rééducation (préciser)	<input type="checkbox"/>	
Autre (préciser)	<input type="checkbox"/>				

<p>Aménagements individuels en classe :</p> <p>Placement spécial en classe : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> Où ? _____</p> <p>Support visuel : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> Si oui, de quel type : _____</p> <p>Système HF : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p>
<p>Temps de déplacement quotidien domicile-école :</p> <p>< 20minutes <input type="checkbox"/> 20 à 40 minutes <input type="checkbox"/> 40min à 1h <input type="checkbox"/> >1h <input type="checkbox"/></p> <p>>1h30 <input type="checkbox"/></p> <p>Type de transport utilisé :</p> <p>Piéton <input type="checkbox"/> Voiture personnelle <input type="checkbox"/> Transports en commun <input type="checkbox"/></p> <p>Transport sanitaire individuel <input type="checkbox"/> Transport sanitaire collectif <input type="checkbox"/></p>

5. LOISIRS ET INTEGRATION

<p>Les camarades de votre enfant sont majoritairement :</p> <p>Entendant <input type="checkbox"/> Malentendant <input type="checkbox"/> Pas de distinction <input type="checkbox"/></p>

<p>Dans quel milieu se sent-il le plus à l'aise :</p> <p>Entendant <input type="checkbox"/> Malentendant <input type="checkbox"/> Pas de distinction <input type="checkbox"/></p> <p>Votre enfant a-t-il plutôt :</p> <p>Autant de camarades que les enfants de son âge <input type="checkbox"/></p> <p>Moins de camarades que les enfants de son âge <input type="checkbox"/></p> <p>Tendance à être seul, à se replier sur lui-même <input type="checkbox"/></p>
<p>Au niveau des loisirs, pratique-t-il une ou plusieurs des activités suivantes ?</p> <p><input type="checkbox"/> Musique <input type="checkbox"/> écoute de la musique <input type="checkbox"/> joue d'un instrument</p> <p><input type="checkbox"/> Sport individuel Lequel : _____ En compétition ? oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Sport collectif Lequel : _____ En compétition ? oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <p>Ces activités se font-elles avec le port de l'implant : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <p>Lorsqu'il pratique ces activités, que ressent-il vis à vis de l'implant ?</p> <p><input type="checkbox"/> Aucune gêne</p> <p><input type="checkbox"/> Une Gêne modérée</p> <p><input type="checkbox"/> Une gêne importante le freinant dans ces activités</p> <p>Nécessitent-elles des aménagements particuliers ? oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <p>Si oui lesquels :</p>
<p>Autres centres d'intérêt :</p> <p><input type="checkbox"/> Cinéma <input type="checkbox"/> Lecture <input type="checkbox"/> Internet <input type="checkbox"/> Inscription aux réseaux sociaux</p> <p><input type="checkbox"/> Télévision <input type="checkbox"/> Jeux Vidéos <input type="checkbox"/> Autre :</p>
<p>Pour les adolescents et les jeunes adultes :</p> <p>Quel est le projet d'orientation professionnelle envisagé ?</p>

6. PARENTS

Avez-vous du aménager votre temps de travail afin d'accompagner la scolarité de votre enfant ?

Père Non Oui **Mère** Non Oui

Si oui de quelle manière :		
	Père	Mère
Passage à temps partiel	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Changement d'activité	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mise en disponibilité	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Cessation d'activité	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
A quel âge de l'enfant : _____		
Avez-vous repris une activité lorsque votre enfant a grandi? _____		
Si oui à quel âge : _____		
Avez-vous déménagé pour faciliter la scolarité de votre enfant ? <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui		
Est-ce que la MDPH a soutenu financièrement un effort de réduction d'activité professionnelle ? <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui		
Avez-vous appris un mode de communication spécifique en lien avec la surdité de votre enfant ?		
Père <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui		
Si oui lequel : <input type="checkbox"/> LPC <input type="checkbox"/> Français Signé <input type="checkbox"/> LSF		
<input type="checkbox"/> Autre : _____		
Mère <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui		
Si oui lequel : <input type="checkbox"/> LPC <input type="checkbox"/> Français Signé <input type="checkbox"/> LSF		
<input type="checkbox"/> Autre : _____		
Diriez-vous que les résultats de l'implantation cochléaire sont :		
<input type="checkbox"/> conformes à vos attentes		
<input type="checkbox"/> supérieurs à vos attentes		
<input type="checkbox"/> insuffisants		
Expliquez nous pourquoi ? : _____		

7. L'IMPLANT

Quelle est la **marque** de l'implant cochléaire utilisé?

Cochlear (Nucleus) Advanced Bionics (Clarion) Neurelec (MXM) Med-El

Pouvez-vous préciser le modèle

de la partie interne : -

de la partie externe (le processeur) : -

Port de l'implant

Actuellement quelle est son utilisation quotidienne ?

Ne le porte jamais

Préciser la date de l'arrêt (mois+année) : _____

Les raisons de l'arrêt :

Commence-t-il à envisager de le reporter ? Non Oui

Le porte occasionnellement

Préciser depuis quand (mois+année)

Pourquoi ?

Quand le porte-t-il ?

Le porte tous les jours

Durée : La ½ journée Toute la journée Toute la journée et la soirée

Le réclame dès le lever : Non Oui

Demande-t-il à arrêter de porter de l'implant le week-end ? Non Oui

Demande-t-il à arrêter de porter de l'implant pendant les vacances ? Non Oui

Acceptation de l'appareil :

Ne le porte jamais

Le porte mais le dissimule

Gêne esthétique Moqueries des camarades

Le porte sans problème

Motivation pour aller au centre de rééducation ou en réglage:

Très enthousiaste Plutôt enthousiaste Moyen Faible

Réglage

Quelle est la fréquence actuelle du réglage

Moins d'1/an 1/an 1/6mois 1/3 mois ou plus

Où le réglage a-t-il lieu ?

Au Centre hospitalier d'implantation Dans un centre de réglage

Au cabinet d'audioprothèse Autre, préciser : _____

Piles et batteries :

Quelles est type d'alimentation préférentielle ? : _____

Dans les conditions d'utilisation habituelle, quelle autonomie a le processeur ?

Avec des piles: 1 journée 2-3jours 4-5 jours plus de 5 jours

Avec des batteries : 3 heures 5 heures 1 journée plus d'une journée

Consommables (cordons, antennes)

A quelle fréquence changez-vous les éléments suivants :

Cordons : tous les 2 ans ou plus 1 fois par an tous les 6 mois tous les 3 mois ou moins

Antenne : tous les 2 ans ou plus 1 fois par an tous les 6 mois tous les 3 mois ou moins

Microphone : tous les 2 ans ou plus 1 fois par an tous les 6 mois tous les 3 mois ou moins

Avez-vous bénéficié d'échanges sous garanties pour Cordons Antennes

Etes vous satisfait du service client de votre constructeur pour commander ces consommables :

Très mauvais Mauvais Moyen Bon Très bon

Si vous n'êtes pas satisfait, pouvez-vous expliquer pourquoi ?

Y a-t-il eu une évolution avec l'âge de votre enfant dans la fréquence des changements : _

Pannes

Avez-vous été confronté à une panne du processeur externe ? Non Oui

Si oui : combien en avez-vous eu ? _____

La cause a-t-elle été trouvée ? Non Oui Si oui comment ? _____

Comment a-t-il été réparé ?

Renouvellement du processeur Remplacement par appareil reconditionné

Réparation avec prêt de processeur durant celle-ci

En combien de temps ? _____

1-2 jours 3-5 jours 5-7 jours 1 à 2 semaines 2 à 4 semaines plus de 4 semaines

Comment jugez-vous le service apporté par le constructeur pour cette panne ?

Très mauvais Mauvais Moyen Bon Très bon

Quelles seraient les améliorations à réaliser ?

Avez-vous été confronté à une panne de la partie interne implantée Non Oui

Quelle est l'origine de la panne :

Un choc/accident Usure de l'appareil au delà de la période de garantie Dysfonctionnement avant la fin de la garantie

Y a-t-il eu désactivation d'électrodes ? Non Oui

Si oui : combien : _____

Une explantation/réimplantation a-t-elle été nécessaire : Non Oui

Et pour finir, voici un questionnaire spécifique permettant d'évaluer la qualité de vie quotidienne de l'enfant ayant bénéficié d'une implantation cochléaire.

(Le questionnaire est rédigé à l'attention des parents. Bien sûr, selon l'âge de l'enfant implanté, ce questionnaire peut être rempli par les parents seuls, les parents et les enfants ou par les implantés eux-mêmes)

1-L'implantation cochléaire de votre enfant a-t-elle rendu sa vie plus agréable ou plus désagréable :

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

2-Le résultat de l'implantation cochléaire de votre enfant a-t-il affecté ses activités de façon?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

3- L'implantation cochléaire de votre enfant a-t-elle rendu son comportement :

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

4- Les résultats de l'implantation cochléaire de votre enfant affectent-ils ses progrès et son développement ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

5- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son énergie pendant la journée ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

6- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle la qualité de son sommeil ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

7- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son intérêt pour la nourriture ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

8- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant se sent-il plus timide ou moins timide dans un groupe de gens ?

Beaucoup plus timide	Plus timide	Pas de changement	Moins timide	Beaucoup moins timide
----------------------	-------------	-------------------	--------------	-----------------------

9- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son insertion au sein de la famille ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

10- Depuis son implantation cochléaire, lui est-il plus facile ou plus difficile de passer du temps et à s'amuser avec des amis ?

Beaucoup plus facile	Plus facile	Pas de changement	Plus difficile	Beaucoup plus difficile
----------------------	-------------	-------------------	----------------	-------------------------

11- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il plus à l'aise ou moins à l'aise quand il est avec d'autres gens ?

Beaucoup plus mal à l'aise	Plus mal à l'aise	Pas de changement	Plus à l'aise	Beaucoup plus à l'aise
----------------------------	-------------------	-------------------	---------------	------------------------

12- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il plus facilement distrait qu'avant ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

13 – Depuis son implantation cochléaire, comment se passe l'apprentissage de ses leçons?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

14- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle le temps qu'il doit passer hors de la garderie-maternelle-école ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

15 - L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle sa capacité à se concentrer sur une tâche ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

16 - L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son caractère irritable ou frustré ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

17- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle l'image qu'il a de lui-même ?

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

18 – Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il plus souvent de caractère joyeux ou content ?

Beaucoup plus souvent	Plus souvent	Pas de changement	Moins souvent	Beaucoup moins souvent
-----------------------	--------------	-------------------	---------------	------------------------

19- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant se sent-il plus sûr de lui ou moins sûr de lui ?

Beaucoup plus sûr de lui	Plus sûr de lui	Pas de changement	Moins sûr de lui	Beaucoup moins sûr de lui
--------------------------	-----------------	-------------------	------------------	---------------------------

20- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant a-t-il modifié sa façon de se prendre en charge comme il le devrait, comme se laver, s'habiller, être propre

Bien mieux	Un peu mieux	Pas de changement	Un peu moins bien	Bien pire
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

21- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle sa capacité à apprécier les loisirs, tels que la nage et le sport, et le jeu en général ?

Beaucoup mieux	Un peu mieux	Pas de modification	Un peu moins bien	Franchement moins bien
----------------	--------------	---------------------	-------------------	------------------------

22- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il sujet à des rhumes et des infections plus souvent ou moins souvent?

Beaucoup plus souvent	Plus souvent	Pas de changement	Moins souvent	Beaucoup moins souvent
-----------------------	--------------	-------------------	---------------	------------------------

23- Pour une raison ou pour une autre, votre enfant a-t-il consulté votre médecin de famille plus souvent ou moins souvent depuis son implantation cochléaire ?

Beaucoup plus souvent	Plus souvent	Pas de changement	Moins souvent	Beaucoup moins souvent
-----------------------	--------------	-------------------	---------------	------------------------

24- Pour une raison ou pour une autre, votre enfant a-t-il eu à prendre plus de médicaments ou moins de médicaments depuis son intervention ?

Beaucoup plus de médicaments	Plus de médicaments	Pas de changement	Moins de médicaments	Beaucoup moins de médicaments
------------------------------	---------------------	-------------------	----------------------	-------------------------------

ANNEXE 5. Les échelles et scores d'évaluation des capacités de communication (versant réceptif et expressif)

➤ **Evaluation des capacités de performance auditive : CAP**

Table 1 . Categories of Auditive Performances

<i>Echelle</i>	<i>Catégories de performance auditive</i>
0	Pas de conscience des sons environnementaux
1	Conscience des sons environnementaux
2	Réponse au signal de parole (niveau sonore de conversation)
3	Identification des sons environnementaux
4	Discrimination de certains sons oralisés sans lecture labiale
5	Compréhension de phrases habituelles sans lecture labiale
6	Compréhension d'une conversation sans lecture labiale
7	Utilisation possible du téléphone avec un interlocuteur connu

➤ **Evaluation du niveau syntaxique langagier : Grille de Le Normand**

Table 2. Grille de Le Normand

<i>Echelle</i>	<i>Capacités syntaxiques</i>
1	Prélinguistique
2	Mots isolés (système lexical)
3	Juxtaposition de mots (système morfo-syntaxique)
4	Phrases simples (capacités pragmatiques)
5	Langage structuré (compétences méta-linguistiques)

➤ **Evaluation des capacités d'intelligibilité : SIR de Nottingham**

Table 3. Speech Intelligibility Rating

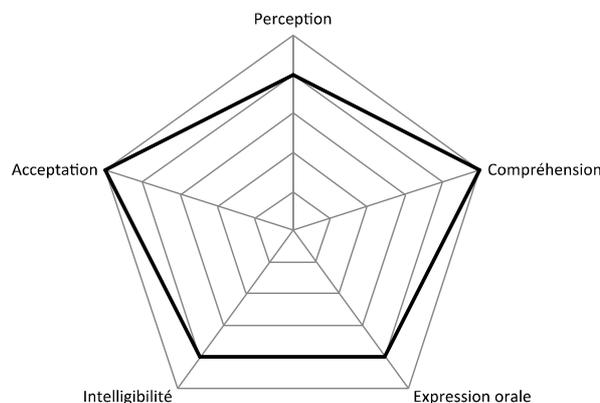
<i>Echelle</i>	<i>Capacités d'intelligibilité</i>
1	Parole non intelligible. Quelques ébauches de mots. Le premier mode de communication est les signes.
2	Parole non intelligible. Quelques mots en contexte, quelques ébauches labiales.
3	Parole intelligible pour un auditeur qui prête attention et utilise la lecture labiale
4	Parole intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes
5	Parole intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne.

➤ **Evaluation globale des performances de l'enfant : APCEI**

Table 4. Grille APCEI

Profil APCEI	0	1	2	3	4	5
Acceptation port de l'appareil	refus	opposé port sous contrainte quelques heures	port non contraint, intermittent , pas toute la journée	port accepté, passif , peut s'en passer	port demandé mais piles ? début actif	besoin , le réclame, le porte toute la journée
Perception attention, seuil, discrimination des sons	vibratoire cophose	>80db réagit à des bruits si forts	80-60db la voix forte, quelques bruits	60-40db voix normale, nombreux bruits	40-20db voix faible, nombreux bruits	40-20db perçoit >80% logatomes ou mots proches
Compréhension discrimination des mots, sens du message, lexique	aucune	a une conscience auditive	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 ou mots phrases , utilise régulièrement la voix, intention de communiquer	association de plusieurs mots , phrases simples, mauvaise syntaxe	bonne syntaxe , oralise, manque de spontanéité et de fluidité	oralise avec facilité et fluidité ; conversations
Intelligibilité articulation	mutique	non intelligible	quelques mots intelligibles	compris par les parents ou professionnels (à décoder)	compris par les non professionnels	articulation et fluidité excellentes

Exemple de représentation graphique pour un score APCEI codé 5/4/5/4/4 :



ANNEXE 6. Traduction Française du GCBI (Glasgow Children's Benefit Inventory)

Ce questionnaire destiné aux parents contient 24 items évaluant le changement estimé depuis l'intervention (ici l'implantation cochléaire).

Pour chaque, la réponse est donnée sur une échelle d'une étendue de 5 points, , avec la valeur centrale « pas de changement » et les valeurs extrêmes représentant « bien mieux » et « bien pire ». Ainsi, un score moyen est calculé en attribuant à chaque réponse une valeur de -2 à +2 et en réalisant la moyenne des scores, multipliée par 50 pour construire une échelle de -100 (préjudice maximal) à +100 (bénéfice maximale).

Table 5. Version française du GCBI

- 1-L'implantation cochléaire de votre enfant a-t-elle rendu sa vie plus agréable ou plus désagréable ?
- 2-De quelle façon le résultat de l'implantation cochléaire de votre enfant a-t-il affecté ses activités ?
- 3- L'implantation cochléaire de votre enfant a-t-elle rendu son comportement mieux ou pire?
- 4- Les résultats de l'implantation cochléaire de votre enfant affectent-ils ses progrès et son développement ?
- 5- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son énergie pendant la journée ?
- 6- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle la qualité de son sommeil ?
- 7- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son intérêt pour la nourriture ?
- 8- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant se sent-il plus timide ou moins timide dans un groupe de gens ?
- 9- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son insertion au sein de la famille ?
- 10- Depuis son implantation cochléaire, lui est-il plus facile ou plus difficile de passer du temps et à s'amuser avec des amis ?
- 11- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il plus à l'aise ou moins à l'aise quand il est avec d'autres gens ?
- 12- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il plus facilement distrait qu'avant ?

- 13 - Depuis son implantation cochléaire, comment se passe l'apprentissage de ses leçons?
- 14- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle le temps qu'il doit passer hors de la garderie-maternelle-école ?
- 15 - L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle sa capacité à se concentrer sur une tâche ?
- 16 - L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle son caractère irritable ou frustré ?
- 17- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle l'image qu'il a de lui-même ?
- 18 - Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il plus souvent de caractère joyeux ou content ?
- 19- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant se sent-il plus sûr de lui ou moins sûr de lui ?
- 20- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant a-t-il modifié sa façon de se prendre en charge comme il le devrait, comme se laver, s'habiller, être propre
- 21- L'implantation cochléaire de votre enfant affecte-t-elle sa capacité à apprécier les loisirs, tels que la nage et le sport, et le jeu en général ?
- 22- Depuis son implantation cochléaire, votre enfant est-il sujet à des rhumes et des infections plus souvent ou moins souvent?
- 23- Pour une raison ou pour une autre, votre enfant a-t-il consulté votre médecin de famille plus souvent ou moins souvent depuis son implantation cochléaire ?
- 24- Pour une raison ou pour une autre, votre enfant a-t-il eu à prendre plus de médicaments ou moins de médicaments depuis son intervention ?

Références bibliographiques

1. House LR. Cochlear implant: the beginning. *Laryngoscope*. 1987 Aug.;97(8 Pt 1):996-7.
2. Chute PM, Hellman SA, Parisier SC, Selesnick SH. A matched-pairs comparison of single and multichannel cochlear implants in children. *Laryngoscope*. 1990 Jan.;100(1):25-8.
3. Garabedian EN, Loundon N, Mondain M, Piron JP, Roman S, Triglia JM. [Pediatric cochlear implants]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2003 Jun. 1;120(3):139-51.
4. Yoon PJ. Pediatric cochlear implantation. *Curr Opin Pediatr*. 2011 Jun.;23(3):346-50.
5. Venail F, Vieu A, Artieres F, Mondain M, Uziel A. Educational and employment achievements in prelingually deaf children who receive cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Apr.;136(4):366-72.
6. Barton GR, Stacey PC, Fortnum HM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, II: Cochlear implantation and the cost of compulsory education. *Ear Hear*. 2006 Apr.;27(2):187-207.
7. Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Haute Autorité de Santé. 2007.
8. BIAP. Recommandation BIAP 02/1 bis. Classification audiométrique des déficiences auditives. BIAP.
9. Garabédian EN, Denoyelle F, Dauman R, Triglia JM, Truy E, Loundon N, et al. Les différents niveaux de surdité et la communication. *Surdité de l'enfant. Les Monographies du CCA Groupe N 34*; 2003.
10. Garabédian E. Recent advances in childhood deafness]. *Archives de pédiatrie*; 2002. p. 107-9.
11. Pol C. Épidémiologie et étiologies des surdités de l'enfant. *Arch Pediatr*. Elsevier; 2003;10:148s-150s.
12. Baille MF, Arnaud C, Cans C, Grandjean H, Mazaubrun Du C, Rumeau-Rouquette C. Prevalence, aetiology, and care of severe and profound hearing loss. *Arch Dis Child*. 1996 Aug.;75(2):129-32.
13. Garabédian EN, Denoyelle F, Dauman R, Triglia J-M, Truy E, Loundon N, et al. Etiologie des surdités de perception. *Surdité de l'enfant. Les Monographies du CCA Groupe N 34*; 2003. p. 61-71.
14. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 position statement. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1995 Dec.;32(3):265-74.

15. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. *Pediatrics*. 2000. p. 798–817.
16. Rouillon I. Pourquoi dépister la surdité dès la naissance? *Réalités Pédiatriques*. 2012 Avril;#169(Cahier 1):8–10.
17. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale. 2012 May.
18. Patel H, Feldman M. Universal newborn hearing screening. *Paediatr Child Health*. 2011 May;16(5):301–10.
19. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Archives of disease in childhood Fetal and neonatal edition*. 1996 Jan.;74(1):F16–25.
20. van Straaten HLM, Hille ETM, Kok JH, Verkerk PH, Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units. *Acta paediatrica (Oslo, Norway : 1992)*. 2003;92(3):332–8.
21. Hyde ML. Newborn hearing screening programs: overview. *J Otolaryngol*. 2005 Aug.;34 Suppl 2:S70–8.
22. Roussey M, Dauman R. Les modalités pratiques du dépistage néonatal de la surdité. *Réalités Pédiatriques*. 2012 Avril;#169(Cahier 1):11–5.
23. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. *Lancet*. 1998 Dec.;352(9145):1957–64.
24. Mutton P. Early identification of deaf babies. *Lancet*. 1998 Dec.;352(9145):1951–2.
25. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998 Nov.;102(5):1161–71.
26. Slinger YS, Grimes A, Christensen E. Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. *Ear Hear*.

2010 Apr.;31(2):166–85.

27. McConkey Robbins A, Koch DB, Osberger MJ, Zimmerman-Phillips S, Kishon-Rabin L. Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004 May;130(5):570–4.
28. Neville H, Bavelier D. Human brain plasticity: evidence from sensory deprivation and altered language experience. *Prog. Brain Res.* 2002;138:177–88.
29. Kral A, Sharma A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. *Trends Neurosci.* 2012 Feb.;35(2):111–22.
30. Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans -hors accompagnement scolaire. Haute Autorit  de Sant . 2009 D cembre;1–44.
31. Djournio A, Eyries C, Vallancien B. Premiers essais d'excitation  lectrique du nerf auditif chez l'homme, par micro-appareils inclus   demeure. *Presse Medicale*; 1957.
32. House WF. Goals of the cochlear implant. *Laryngoscope.* 1974 Nov.;84(11):1883–7.
33. Chouard C. Histoire de l'implant cochl aire. *Annales fran aises d'Oto-rhino-laryngologie et de* 2010.
34. Chouard C, MacLeod P. Implantation of multiple intracochlear electrodes for rehabilitation of total deafness: preliminary report. *Laryngoscope.* 1976 Nov.;86(11):1743–51.
35. Chouard C-H. The surgical rehabilitation of total deafness with the multichannel cochlear implant. Indications and results. *Audiology.* 1980;19(2):137–45.
36. Chouard C-H, Larcan MA, Delmas MA, Lhermitte MF, Pialoux MP, Boulard MP, et al. L'implant cochl aire multi lectrodes fran ais Digisonic : r sultats cliniques. Discussion. *Bulletin de l'Acad mie nationale de m decine. Acad mie nationale de m decine*; 1994;178(2):161–75.
37. House WF, Berliner KI, Eisenberg LS. Experiences with the cochlear implant in preschool children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1983 Nov.;92(6 Pt 1):587–92.
38. Cochlear Implants in Adults and Children. [Internet]. National International Health Consens Statement Online; 1995. p. 1–30. Available from: <http://consensus.nih.gov/1995/1995CochlearImplants100html.htm>
39. Loundon N. Implant cochl aire : principes, indications, facteurs

- pronostiques, suivi et résultats. *Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique*. Médecine-Sciences, Flammarion; 2009. p. 31–5.
40. Bordure P, Robier A, Malard O. Implantation cochléaire multi-électrodes. *Chirurgie Otologique et oto-neurologique. Techniques Chirurgicales ORL*, Masson, Paris; 2005. p. 150–5.
 41. Loundon N, Blanchard M, Roger G, Denoyelle F, Garabedian E-N. Medical and surgical complications in pediatric cochlear implantation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Jan.;136(1):12–5.
 42. *Traitement de la surdité par pose d'implants cochléaires ou d'implants du tronc cérébral*. Haute Autorité de Santé; 2007.
 43. *Le traitement de la surdité par implants cochléaires ou du tronc cérébral*. Haute Autorité de Santé; 2012.
 44. Berrettini S, Forli F, Genovese E, Santarelli R, Arslan E, Maria Chilosi A, et al. Cochlear implantation in deaf children with associated disabilities: Challenges and outcomes. *Int J Audiol*. 2008 Jan.;47(4):199–208.
 45. Filipo R, Bosco E, Mancini P, Ballantyne D. Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. *Acta Otolaryngol Suppl*. 2004 May;(552):74–80.
 46. Vlahović S, Šindija B. The influence of potentially limiting factors on paediatric outcomes following cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Sep.;68(9):1167–74.
 47. Reefhuis J, Honein MA, Whitney CG, Chamany S, Mann EA, Biernath KR, et al. Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants. *N. Engl. J. Med*. 2003 Jul. 31;349(5):435–45.
 48. Arnold W, Bredberg G, Gstöttner W, Helms J, Hildmann H, Kiratzidis T, et al. Meningitis following cochlear implantation: pathomechanisms, clinical symptoms, conservative and surgical treatments. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2002 Nov.;64(6):382–9.
 49. Arrêté du 2 mars 2009 relatif à l'inscription de systèmes d'implants cochléaires et du tronc cérébral au chapitre 3 du titre II et au chapitre 4 du titre III de la liste des produits et prestations remboursables prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale | Legifrance [Internet]. [legifrance.gouv.fr](http://www.legifrance.gouv.fr). [cited 2012 Jun. 16]. Available from: <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT00020348207>

50. Avis relatif aux tarifs et aux prix limites de vente au public (PLV) en euros TTC de produits visés à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale | Legifrance [Internet]. legifrance.gouv.fr. [cited 2012 Jun. 16]. Available from: <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT00020348485>
51. Aparicio M, Peigneux P, Charlier B, Neyrat C, Leybaert J. Early experience of Cued Speech enhances speechreading performance in deaf. *Scand J Psychol.* 2012 Feb.;53(1):41–6.
52. Bouton S, Bertoncini J, Serniclaes W, Colé P. Reading and reading-related skills in children using cochlear implants: prospects for the influence of cued speech. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2011;16(4):458–73.
53. BIAP. Recommandation BIAP 17/1 : Communication. B I A P; 1988.
54. La scolarisation des jeunes handicapés - Ministère de l'Éducation nationale www.education.gouv.fr. 2012
55. La scolarisation des élèves handicapés - Ministère de l'Education Nationale. www.education.gouv.fr. 2012
56. Lafleur N. Les systèmes haute fréquence. *Connaissances Surdités. La revue ACFOS.* 2004 Mar. 3;N°07(1er Trimestre 2004):27–8.
57. Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1995 Sep.;166:312–4.
58. Le Normand M. Les modèles psycholinguistiques de développement. Chevrie-Muller C, Narbona J, editors. *Le Langage de l'Enfant*, Masson, Paris; 1996. p. 27–42.
59. Allen C, Nikolopoulos TP, Dyar D, O'Donoghue GM. Reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility after pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2001 Sep.;22(5):631–3.
60. Noel-Petroff D, Dumont A, Busquet D. Le profil APCEI: une méthode d'affichage des performances audio-phonologiques des enfants sourds appareillés ou implantés. *Connaissances Surdités. La revue ACFOS.* 2006;n°17:19–27.
61. Robinson K, Gatehouse S, Browning GG. Measuring patient benefit from otorhinolaryngological surgery and therapy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1996 Jun.;105(6):415–22.
62. Kubba H, Swan IRC, Gatehouse S. The Glasgow Children's Benefit Inventory: a new instrument for assessing health-related benefit after an intervention. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2004 Dec.;113(12):980–6.
63. Sanchez J, Medina V, Senpéré M, Bounot A, Le Normand MT, Virole B.

Premier rapport global à 5 ans sur 10 ans d'enfants sourds pré-linguaux implantés et appareillés. CTNERHI, Paris 2006. 261p.

64. Spencer, L. J., Gantz, B. J. & Knutson, J. F. Outcomes and achievement of students who grew up with access to cochlear implants. *Laryngoscope* **114**, 1576–1581 (2004).
65. Damen, G. W. J. A., van den Oever-Goltstein, M. H. L., Langereis, M. C., Chute, P. M. & Mylanus, E. A. M. Classroom performance of children with cochlear implants in mainstream education. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **115**, 542–552 (2006).
66. Venail, F., Vieu, A., Artieres, F., Mondain, M. & Uziel, A. Educational and employment achievements in prelingually deaf children who receive cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **136**, 366–372 (2010).
67. Barton, G. R., Stacey, P. C., Fortnum, H. M. & Summerfield, A. Q. Hearing-impaired children in the United Kingdom, II: Cochlear implantation and the cost of compulsory education. *Ear Hear* **27**, 187–207 (2006).
68. Edwards LC. Children with cochlear implants and complex needs: a review of outcome research and psychological practice. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2007;12(3):258–68.
69. Meinzen-Derr J, Wiley S, Grether S, Choo DI. Language performance in children with cochlear implants and additional disabilities. *Laryngoscope.* 2010 Feb.;120(2):405–13.
70. Wiley S, Meinzen-Derr J, Grether S, Choo DI, Hughes ML. Longitudinal functional performance among children with cochlear implants and disabilities: a prospective study using the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012 May;76(5):693–7.
71. Gérard J-M, Deggouj N, Hupin C, Buisson A-L, Monteyne V, Lavis C, et al. Evolution of communication abilities after cochlear implantation in prelingually deaf children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010
72. Robbins AM, Svirsky M, Kirk KI. Children with implants can speak, but can they communicate? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997 Sep.;117(3 Pt 1):155–60.
73. Flipsen P Jr. Intelligibility of spontaneous conversational speech produced by children with cochlear implants: A review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008 May;72(5):559–64.
74. Calmels M-N, Saliba I, Wanna G, Cochard N, Fillaux J, Deguine O, et al. Speech perception and speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004 Mar.;68(3):347–51.

75. Éducation Nationale. Scolariser les élèves sourds ou malentendants. Collection Repères Handicap.2009;1-70.
76. Génération Cochlée . Enquête 2010-2011 : scolarité et vie quotidienne des jeunes implantés cochléaires. La p'tite cochlée. Hors série.
77. Tobey EA, Rekart D, Buckley K, Geers AE. Mode of communication and classroom placement impact on speech intelligibility. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004 May;130(5):639-43.
78. Punch R, Hyde MB. Communication, psychosocial, and educational outcomes of children with cochlear implants and challenges remaining for professionals and parents. Int J Otolaryngol. 2011;2011:573280.
79. Archbold S, O'Donoghue G, Nikolopoulos T. Cochlear implants in children: an analysis of use over a three-year period. Am J Otol. 1998 May;19(3):328-31.
80. Roman S, Silhol C, Durochas A, Guarela Md, Sarabian A, Triglia JM. L'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant. Résultats de l'expérience Marseillaise entre 1991 et 1999. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord). Revue de laryngologie, otologie, rhinologie; 2000;121(3):193-8.
81. Barton GR, Stacey PC, Fortnum HM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, IV: cost-effectiveness of pediatric cochlear implantation. Ear Hear. 2006 Oct.;27(5):575-88.
82. Cheng AK, Rubin HR, Powe NR, Mellon NK, Francis HW, Niparko JK. Cost-utility analysis of the cochlear implant in children. JAMA. 2000 Aug. 16;284(7):850-6.
83. Schulze-Gattermann H, Illg A, Schoenermark M, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A. Cost-benefit analysis of pediatric cochlear implantation: German experience. Otol Neurotol. 2002 Sep.;23(5):674-81.
84. Molinier L, Bocquet H, Bongard V, Fraysse B. The economics of cochlear implant management in France: a multicentre analysis. Eur J Health Econ. 2009 Jul.;10(3):347-55.
85. G Turchetti SBIPFF. Systematic review of the scientific literature on the economic evaluation of cochlear implants in paediatric patients. Acta Otorhinolaryngologica Italica. Pacini Editore; 2011 Oct. 1;31(5):311.
86. Colletti L, Mandalà M, Shannon RV, Colletti V. Estimated net saving to society from cochlear implantation in infants: a preliminary analysis. Laryngoscope. 2011 Nov.;121(11):2455-60.
87. Francis HW, Koch ME, Wyatt JR, Niparko JK. Trends in Educational

Placement and Cost-Benefit Considerations in Children With Cochlear Implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. American Medical Association; 1999 May 1;125(5):499-505.

88. Nunes T, Pretzlik U, Ilicak S. Validation of a parent outcome questionnaire from pediatric cochlear implantation. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2005;10(4):330-56.
89. Damen GWJA, van den Oever-Goltstein MHL, Langereis MC, Chute PM, Mylanus EAM. Classroom performance of children with cochlear implants in mainstream education. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2006 Jul.;115(7):542-52.
90. Vermeulen A, van Bon W, Schreuder R, Knoors H, Snik A. Reading comprehension of deaf children with cochlear implants. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2007;12(3):283-302
91. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *Laryngoscope*. 2004 Aug. 1;114(8):1462-9.
92. Tong MCF, Leung EKS, Au A, Lee W, Yue V, Lee KYS, et al. Age and outcome of cochlear implantation for patients with bilateral congenital deafness in a Cantonese-speaking population. *Ear Hear*. 2007 Apr. 1;28(2 Suppl):56S-58S.
93. Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM. Does cause of deafness influence outcome after cochlear implantation in children? *Pediatrics*. 2006 Oct.;118(4):1350-6.
94. Lazard DS, Giraud A-L, Gnansia D, Meyer B, Sterkers O. Understanding the deafened brain: Implications for cochlear implant rehabilitation. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2012 Apr.;129(2):98-103.
95. Lazard DS, Lee HJ, Truy E, Giraud A-L. Bilateral reorganization of posterior temporal cortices in post-lingual deafness and its relation to cochlear implant outcome. *Hum Brain Mapp*. 2012 Jan. 30.
96. Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A. Classification et traitement des surdités de l'enfant. EMC (Elsevier SAS, Paris), Oto-rhinolaryngologie. 2005.
97. Denoyelle F, Marlin S. Surdités de perception d'origine génétique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie. 2005.

NOM : BOYER

PRENOM : Julie

Titre de Thèse : Intégration scolaire et qualité de vie des jeunes implantés cochléaires au CHU de Nantes entre décembre 1996 et décembre 2009

Résumé

Objectifs. Il s'agit d'une étude observationnelle monocentrique transversale ayant pour objectif principal de déterminer les modalités et niveaux de scolarisation des jeunes implantés cochléaires. Ont secondairement été étudiés les aménagements spécifiques liés à leur scolarité, leur parcours scolaire, les résultats fonctionnels ainsi que le retentissement de l'implantation sur la vie quotidienne des enfants et de leur famille.

Patients et Méthodes. A partir de questionnaires individuels proposés à toutes les familles d'enfants implantés au CHU de Nantes entre décembre 1996 et décembre 2009, cinquante-cinq enfants ont pu être analysés au sujet de leur scolarité actuelle et des interventions d'aide à la communication mises en place, ainsi que différents critères de leur vie quotidienne. Les informations médicales concernant les détails de la surdité ont été récupérées par lecture rétrospective des dossiers médicaux. Le critère de jugement principal était la modalité et le niveau de scolarisation actuel de l'enfant.

Résultats. Sur les 55 enfants étudiés, l'âge moyen d'implantation était de 56,3 mois et le délai moyen de suivi post-implantation était de 8,1 ans. La surdité était majoritairement de cause génétique (40,2%) ou inconnue (32,7%). 76,3% des enfants étaient au moment de l'étude en intégration en école ordinaire avec les deux tiers en intégration complète, sans différence significative retrouvée entre les sourds isolés et ceux avec handicap associés ($p=0,6$). La majorité des aides de support à la communication se situaient dans le primaire, avec prédominance du codage LPC et de l'orthophonie, période la plus pourvoyeuse de redoublement. Les résultats fonctionnels de l'implant au niveau expressif (SIR, Le Normand) et réceptif (CAP) montraient une amélioration constante des scores avec la durée d'implantation, ce que confortait le score APCEI. Enfin, le GCBI indiquait une amélioration de la qualité de vie des enfants implantés.

Conclusion. Deux tiers des enfants implantés cochléaires suivent une scolarité en intégration en école ordinaire, dont plus de la moitié en classe normo-entendante, avec nécessité d'aides à la communication adaptées en qualité et fréquence au degré d'apprentissage. La moindre fréquentation des écoles spécialisées induit une réduction des dépenses en matière d'éducation, incitant à une implantation cochléaire précoce.

Mots clés : implantation cochléaire pédiatrique, scolarisation, intégration, aides à la communication, qualité de vie.