

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année : 2018

N° 2018-162

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

DES d'OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE

par

Marguerite DURAND

Née le 6 mai 1988 à Lorient

Présentée et soutenue publiquement le 18 octobre 2018

**MODALITES D'INTEGRATION SCOLAIRE ET
QUALITE DE VIE CHEZ LES ENFANTS IMPLANTES
COCHLEAIRES DU CHU DE NANTES**

Président : Monsieur le Professeur Philippe BORDURE

Directeur de thèse : Docteur Julie BOYER

SOMMAIRE

1	Introduction.....	6
1.1.	Surdit� de l'enfant : G�n�ralit�s	7
1.2.	Confirmation diagnostique et bilan �tiologique	9
1.3.	Prise en charge et accompagnement des enfants sourds s�v�res � profonds.....	11
1.4.	Indications d'implant et fonctionnement	12
1.4.1.	Bilan et indications pour l'implantation	13
1.4.2.	Fonctionnement de l'implant cochl�aire	14
1.5.	Communication de l'enfant sourd	16
1.6.	Scolarit� et accompagnement de l'enfant sourd	18
1.6.1	Int�gration scolaire.....	18
1.6.2.	Intervenants en milieu scolaire	19
1.6.3.	Intervenants hors milieu scolaire	19
1.7.	Objectifs de l'�tude.....	20
2	Mat�riels et M�thodes	21
2.1.	Population de l'�tude	21
2.2.	Recueil des donn�es.....	21
2.3.	Param�tres d'�valuation	22
2.4.	M�thodes d'�valuation des capacit�s de communication.....	23
2.4.1.	Versant r�ceptif	23
2.4.2.	Versant expressif.....	24
2.4.3.	Evaluation globale des capacit�s de communication	24
2.4.4.	Autres modes de communication	24
2.5.	M�thode d'�valuation de l'int�gration scolaire et sociale	25
2.6.	M�thode d'�valuation de la qualit� de vie	25
2.7.	Traitement statistiques des donn�es	25
3	R�sultats	27
3.1.	Donn�es g�n�rales	27
3.1.1.	D�mographie de la population totale	28
3.1.2.	Age � la premi�re implantation	29
3.1.3.	D�lai entre le diagnostic et la premi�re implantation (Figure 9)	30
3.2.	Description de la population incluse	30
3.2.1.	Caract�ristiques d�mographiques	31
3.2.2.	Age de la premi�re implantation et dur�e du suivi	31
3.2.3.	Diagnostic de la surdit� et implantation.....	32
3.3.	Performances audiom�triques et de communication	36
3.3.1.	Concernant le versant productif	36

3.3.2. Concernant le versant réceptif	36
3.3.3. Audiométrie vocale à 60dB.....	37
3.3.4. Vision globale des acquisitions : le score APCEI.....	38
3.4. Scolarisation et insertion professionnelle au moment de l'étude	39
3.4.1. Situation scolaire et post-scolaire	39
3.4.2. Centres d'accompagnement de la surdité.....	43
3.5. Modes de communication et accompagnement scolaire ou extérieur	44
3.5.1. Modes de communication utilisés au quotidien.....	44
3.5.2. Aides à la communication en classe	46
3.5.2. Intervenants hors de l'école (Figure 23)	51
3.6. Parcours scolaires : évolution et redoublements.....	51
3.6.1. Ecart entre niveaux de scolarisation réels et théoriques	51
3.6.2. Taux de redoublement et principales classes redoublées (Tableau 10 et Figure 26)	53
3.7. Qualité de vie de l'enfant implanté et de sa famille	54
3.7.1. Acceptation de l'implant et relation sociale.....	54
3.7.2. Retentissement sur la vie parentale.....	55
3.7.2. Résultats du test de qualité de vie	56
4 Discussion	59
4.1. Résultats auditifs et mode de communication des enfants implantés cochléaires.....	59
4.2. Scolarité des enfants sourds implantés cochléaires.	62
4.3. Implication parentale et qualité de vie.....	65
4.4. Dépistage néonatal.....	69
4.5. Conclusion	72
5 Références.....	73
6 Annexes.....	78
Annexe 1: questionnaire destiné au famille.....	78
Annexe 2 : APCEI	90
Annexe 3 : Traduction française du GCBI	91

ABREVIATIONS

APCEI (Acceptation Perception Compréhension Expression Intelligibilité)

ASSR (Auditory Steady-State Responses)

ATT (Aérateurs Trans-Tympanique)

AVS (auxiliaire de Vie Scolaire)

BEP (Brevet d'Etudes Professionnelles)

BIAP (Bureau international d'audiophonologie)

CAMSP (Centre Action Médico- Précoce)

CAP (Capacité d'Aptitudes Professionnelles)

CAP (Categories of Auditory Performance)

EREA (Etablissement Régional d'Enseignement Adapté)

GCBI (Glasgow Children's Benefit Inventory)

LSF (Langue des Signes Française)

LPC (langage Parlé Complété)

OEAA (Oto Émissions Acoustiques automatisés)

PAM (Perte Auditive Moyenne)

PEAA (Potentiels Évoqués Auditifs Automatisés)

PEA (Potentiel Évoqué Auditifs), test non automatisé

PPS (Projet Personnalisé de Scolarisation)

SAFEP (Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce)

SEES (Sections d'Education et d'Enseignement Spécialisés)

SEHA (Sections d'Enfants à Handicaps Associés)

SESSAD (Services d'Education Spéciale et de Soins à Domicile)

SEGPA (Section d'Apprentissage Général ou Professionnel Adapté)

SIR (Speech Intelligibility Rating)

SSEFS (Service de Soutien à l'Education Familiale et Scolaire)

ULIS (Unités Localisés pour l'Inclusion Scolaire)

1 Introduction

Sans réhabilitation auditive et prise en charge adaptées, la surdité sévère à profonde congénitale, c'est à dire présente dès la naissance, ne permet pas le développement d'un langage oral satisfaisant. Ceci impacte la mise en place des moyens de communication chez l'enfant et retentit également sur sa scolarisation.

Il paraît donc important de diagnostiquer les surdités au plus jeune âge afin de mettre en place des aides pour réhabiliter l'audition et pour favoriser la communication chez ces enfants (1). Celles-ci peuvent être verbales ou non verbales, mettant en jeu la langue des signes française (LSF). La communication est primordiale afin de permettre aux enfants déficients auditifs de s'intégrer à la fois au niveau familial mais également au niveau social et donc scolaire.

L'implantation cochléaire est actuellement le traitement de référence pour la réhabilitation auditive des enfants sourds sévères à profonds chez qui un appareillage auditif conventionnel n'a pas permis d'obtenir une réhabilitation de l'audition de bonne qualité et un développement du langage suffisant (2). Plusieurs études ont rapporté les bénéfices positifs de l'implantation cochléaire pédiatrique sur les capacités de perception du langage et l'intelligibilité (3). Des facteurs intrinsèques tels que l'âge d'apparition de la perte auditive, le quotient intellectuel, le statut socio-économique des parents ou les handicaps associés peuvent avoir une influence sur les résultats auditifs de l'enfant. De même, des facteurs extrinsèques comme l'âge à l'implantation, les stratégies éducatives et rééducatives peuvent jouer un rôle important dans la variabilité de ces résultats (4–6).

Notre étude évalue le niveau et les modalités de scolarisation chez les enfants sourds sévères à profonds ayant bénéficié d'une implantation cochléaire. Elle s'intéresse aussi au développement de leur langage, à leurs modes de communication ainsi qu'aux difficultés qu'ils peuvent rencontrer. Dans la mesure où des troubles psychomoteurs ou visuels peuvent également altérer la scolarisation, cette étude différenciera deux sous-groupes de patients : ceux avec une déficience auditive isolée et ceux présentant des déficiences associées.

Il s'agit d'une étude préliminaire qui permettra d'évaluer par la suite les répercussions du dépistage néonatal systématique sur la prise en charge des surdités sévères à profondes. Ce dernier qui a été mis en place depuis 2012 vise, en effet, à dépister les surdités sévères à profondes dès le premier mois de vie. Le but des travaux ultérieurs sera alors d'analyser les effets de cette prise en charge précoce sur la scolarité des enfants sourds implantés, les modes de communication et le développement du langage.

1.1. Surdité de l'enfant : Généralités

Le risque de surdité sévère à profonde d'un enfant est évalué à 1 sur 750 (7). Ce risque comprend les surdités congénitales ainsi que les surdités évolutives (8). Dans les pays développés, plus de 80 % des surdités congénitales sont d'origine génétique (9). Les surdités d'origine génétique peuvent être syndromiques (associées à d'autres symptômes) dans 10 % des cas ou non syndromiques pour 90 % d'entre elles (10). Les surdités non syndromiques sont transmises dans la majorité des cas selon un mode autosomique récessif, le gène le plus souvent mis en cause étant le GJB2 codant pour la connexine 26 (11,12).

Les surdités syndromiques les plus fréquentes peuvent se présenter initialement sous la forme de surdités isolées (13). Elles peuvent, en fonction des autres déficiences, entraîner des troubles dans le domaine du développement cognitif, visuel, moteur et comportemental et entraîner un retard de langage plus prononcé par rapport à ce qui est observé chez les autres enfants malentendants (14,15).

Il est important de distinguer les surdités congénitales (présentes à la naissance) et pré linguales (début supposé avant l'âge de 2 ans) des surdités post linguales. L'audition étant indispensable au développement du langage (concept de la boucle audiophonatoire), les surdités pré linguales vont avoir un retentissement sur celui-ci et par voie de conséquence sur la scolarité des enfants concernés. En effet, les surdités pré linguales ne permettent pas aux enfants une stimulation des aires auditives de façon physiologique et donc les enfants privés de cette audition n'auront pas les acquis auditifs nécessaires au développement de la communication orale. Une éducation auditive et un apprentissage de la communication seront indispensables, réalisés pour une grande partie avec l'aide des orthophonistes.

Conformément à la réglementation en vigueur depuis 2012 (Arrêté du Journal Officiel du 23 avril 2012), le dépistage néonatal est désormais réalisé dans toutes les maternités françaises chez tous les nouveau-nés, sous réserve de l'accord parental (16). Ce dépistage, organisé par l'ARS (Agence Régionale de Santé), est réalisé grâce à deux tests simples qui sont les OEAA (Oto Émissions Acoustiques automatisés) et les PEAA (Potentiels Évoqués Auditifs Automatisés).

La mise en œuvre du dépistage néonatal se déroule en 3 phases (Figure 1). Les premiers tests sont effectués sur le nouveau-né avant la sortie de la maternité, avec l'accord des parents. Si les résultats de ces tests sont négatifs pour les deux oreilles, les parents sont ensuite convoqués au un mois de l'enfant pour lui faire repasser les tests. A l'issue de cette seconde étape, si les tests PEAA/OEAA restent négatifs, les enfants sont adressés en phase 3 du dépistage où des PEA diagnostics et des ASSR (Auditory Steady-State Responses) seront réalisés pour objectiver la surdité.

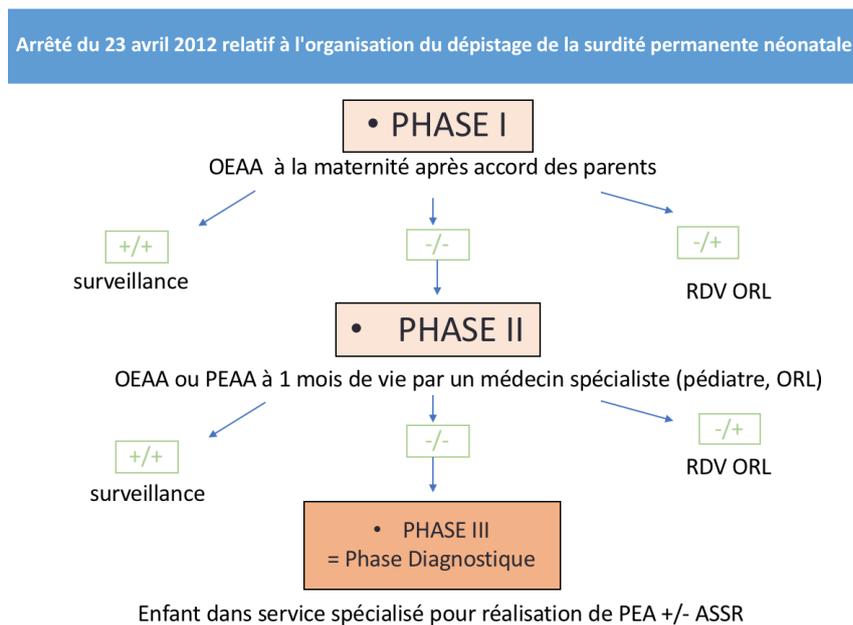


Figure 1. Organisation du dépistage néonatal en pays de la Loire depuis la loi de 2012 (+/+ test positif de façon bilatérale, +/- test négatif sur une oreille, -/- test négatif sur les 2 oreilles)

Les OEAA vérifient le bon fonctionnement des cellules ciliées externes de la cochlée et donc ne sont pas en mesure de dépister les surdités rétrocochléaires (16) à la différence des PEAA

qui permettent de détecter toutes les surdités (endo et rétrocochléaire). Le dépistage néonatal détecte la plupart des surdités congénitales mais peut cependant méconnaître une surdité évolutive.

Il est donc primordial de la part des professionnels de santé de reconnaître les signes évocateurs de surdité chez les enfants, comme l'absence de réactions aux bruits forts, le non développement du langage, des troubles du comportement ou l'existence de facteurs de risques de surdité. Plus la surdité est dépistée tôt, moins le retentissement sera important sur le développement du langage. En cas de doute, il est très important d'orienter les enfants vers les professionnels de santé concernés.

1.2. Confirmation diagnostique et bilan étiologique

Les enfants présentant une suspicion de surdité ou un dépistage mettant en évidence des OEAA et des PEAA négatifs seront adressés vers un médecin ORL (Oto-Rhino-Laryngologiste). Le but de cette consultation sera de réaliser un examen clinique afin d'éliminer le diagnostic d'otite séro-muqueuse grâce à l'otoscopie, accompagnée parfois d'une tympanométrie.

Une audiométrie subjective sera réalisée lors de la consultation afin de rechercher une surdité. Celle-ci sera adaptée à l'âge de l'enfant (17). Avant 5 mois, l'audiométrie tonale est réalisée en recherchant des réactions réflexes aux stimuli sonores chez l'enfant. Après 6 mois, elle est effectuée en champ libre grâce au réflexe d'orientation conditionné. A partir de 28-30 mois, le conditionnement peut être renforcé à l'aide de jouets, comme des trains activés par un examinateur lorsque l'enfant réagit à un bruit. Après 5 ans, des techniques d'audiométrie tonale subjective peuvent être utilisées.

L'audiométrie vocale peut être réalisée dès les premiers mois de vie, d'abord en s'appuyant sur les réactions à la voix puis par désignation d'image à partir de 2 ans : il s'agit d'utiliser des mots appartenant au vocabulaire de l'enfant et des plages d'images sur lesquelles l'enfant désigne l'image nommée par l'examineur. A partir de 5 ans, la désignation

d'images peut être réalisée en répétition de mots avec des listes spécialement conçues pour les enfants.

Dès qu'une suspicion de surdité est émise par le praticien ORL, il est nécessaire de réaliser une évaluation objective de cette surdité. Le diagnostic sera conforté par la réalisation de PEA (Potentiel Évoqué Auditifs) non automatisés c'est à dire permettant de tester plusieurs intensités mais uniquement sur les fréquences allant de 2000 à 4000 Hz (18). Les ASSR sont également proposés pour obtenir des seuils objectifs concernant des fréquences plus variées (500, 1000, 2000, 4000 Hz), mais leurs réponses chez les nourrissons sont moins amples et les seuils plus élevés que chez les adultes (19). Si une otite séro-muqueuse est présente lors de l'examen clinique, une pose d'ATT (aérateurs trans-tympanique) est conseillée avant la réalisation de ces tests (20).

Le diagnostic positif de surdité est défini par la concordance des examens objectifs et subjectifs(21). L'évaluation du niveau de la surdité a été basée sur la perte auditive moyenne (PAM), qui est la moyenne des seuils mesurés à 500, 1000, 2000 et 4000 Hz en conduction aérienne. La classification de la surdité a été établie par le Bureau international d'audiophonologie (BIAP) (www.biap.org) : une surdité est sévère si la PAM se situe entre 70 et 90dB ; elle est profonde si la PAM est supérieure à 90 dB.

Un bilan à visée étiologique est réalisé après confirmation de la surdité (22). Ce bilan comporte un interrogatoire pour identifier des facteurs de risques (infection prénatale, méningite, antécédents de surdité) et un examen clinique permettant de détecter des signes de goitre, de fistules branchiales, de dystopie cantale et de dysmorphie. Par ailleurs, il est nécessaire que l'enfant consulte en ophtalmologie pour réaliser un fond d'œil visant à rechercher de signes éventuels de rétinopathie. Un bilan génétique complet sera réalisé comprenant, outre les analyses génétiques de rigueur, un examen clinique et des examens paracliniques : électrocardiogramme à la recherche de troubles du rythme, bandelette urinaire à la recherche d'une protéinurie ou d'une hématurie.

Un bilan d'imagerie sera également effectué incluant un scanner des rochers, une IRM de l'oreille et une IRM cérébrale. Celui-ci sera réalisé à visée étiologique mais également dans le cadre du bilan préopératoire en vue d'une éventuelle implantation cochléaire.

La surdité sévère à profonde chez les enfants nécessite une intervention précoce. En effet, chez les enfants atteints le langage oral n'est pas acquis spontanément entraînant un retard de langage majeur. Il s'ensuit des difficultés de développement grammatical et une intégration scolaire plus difficile par rapport aux enfants normo-entendants (23). La priorité est donc de limiter les séquelles sur le développement du langage, le développement psychoaffectif et les apprentissages.

1.3. Prise en charge et accompagnement des enfants sourds sévères à profonds

Une fois le diagnostic de surdité établi, la réhabilitation auditive doit être la plus rapide possible. Elle peut être débutée dès l'âge de 3 mois.

La réhabilitation repose sur deux volets complémentaires :

- L'appareillage auditif prescrit dès que le diagnostic de surdité a été posé. Il s'agira d'un appareillage à type de contours avec embouts moulés dans les surdités de perception sans malformation de l'oreille externe. Il sera systématiquement stéréophonique c'est à dire bilatéral.
- Une rééducation orthophonique qui fait partie intégrante de la prise en charge pour compenser le plus rapidement possible les conséquences du déficit auditif et stimuler les appétences de l'enfant vers la communication.

Dans le cas des surdités sévères à profonde, une prise en charge multidisciplinaire doit également être réalisée. Dans cette perspective, les enfants et les parents sont orientés vers des structures spécialisées.

Il existe plusieurs types de structures adaptées à différents besoins, allant de l'accompagnement familial à la rééducation et l'intégration scolaire.

- De 0 à 6 ans : Le service d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP) est spécialisé dans l'accompagnement et le suivi des enfants déficients sensoriels de 0 à 3 ans. Le centre action médico-social précoce (CAMSP) est quant à lui spécialisé dans le dépistage, la rééducation et le suivi des enfants de 0 à 6 ans.
- De 3 à 20 ans : le service de soutien à l'éducation familiale et scolaire (SSEFS) est en charge des enfants déficients auditifs pour leur procurer des aides à la communication telles que des séances d'orthophonie et des cours de LSF (voir ci-dessous).
- De 3 à 14/20 ans : les sections d'éducation et d'enseignement spécialisés (SEES) sont des structures permettant un enseignement et une rééducation adaptés aux aptitudes de chaque enfant.

Par ailleurs, les enfants présentant plusieurs déficiences peuvent être accueillis dans des sections d'enfants à handicaps associés (SEHA) pour une prise en charge de leur déficience auditive et de leurs autres déficiences. Ils peuvent également être pris en charge par les services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) qui apportent aux familles conseils et accompagnement. Les SESSAD favorisent l'intégration scolaire des enfants ainsi que l'acquisition de l'autonomie grâce à des moyens médicaux, paramédicaux, psychosociaux, éducatifs et pédagogiques adaptés.

Au cours de leur prise en charge, les enfants et les parents seront informés sur les possibilités d'implantation cochléaire.

1.4. Indications d'implant et fonctionnement

Dans le cas d'une surdité sévère à profonde bilatérale pour laquelle l'appareillage n'a pas permis un gain auditif suffisant (2), ou présentant une stagnation voire une cassure de la courbe d'apprentissage du langage, le médecin devra informer la famille de la possibilité

d'une implantation cochléaire et l'orienter vers un centre hospitalo-universitaire accrédité pour cette chirurgie(19).

La décision d'implantation est prise lors des réunions pluri disciplinaires des équipes d'implantation (chirurgiens, orthophonistes, psychologues, audioprothésistes), impliquant également la famille et le centre de rééducation. Le rôle de l'équipe est de déterminer si l'implantation peut laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel et s'il n'existe pas de contre-indication évidente.

1.4.1. Bilan et indications pour l'implantation

La décision d'intervention chirurgicale est prise après avoir réalisé un bilan pré implant qui couvre différents domaines :

- Un bilan d'imagerie (TDM et IRM) à la recherche d'une contre-indication anatomique ;
- Un bilan vestibulaire afin de limiter les troubles d'équilibre post opératoire et en privilégiant l'implantation de l'oreille déjà atteinte de troubles vestibulaires, le cas échéant ;
- Un bilan psychologique : il sera nécessaire afin d'évaluer les attentes relatives à l'implant et d'apprécier si ceux-ci sont réalistes par rapport aux possibilités de récupération auditives de l'enfant et au développement de la communication orale.
- Un bilan orthophonique : qui permettra de préciser les compétences actuelles de l'enfant concernant l'audition et la communication et de définir les axes de sa prise en charge post implantation.

Les indications pour l'implantation cochléaire ont été formalisées dans le rapport de la Haute Autorité de santé de mai 2007 (24). Ces indications sont les suivantes :

- Une surdité sévère profonde bilatérale avec une moyenne des seuils audiométriques sur les fréquences 500, 1000, 2000, et 4000Hz supérieures à 70 dB aux deux oreilles ;
- Un appareillage auditif optimisé bilatéral fréquemment porté permettant une intelligibilité vocale inférieure à 50% à 60 dB sans l'aide de la lecture labiale ;
- L'absence de contre-indication médicale ou radiologique ;

- Un âge inférieur à 5 ans en cas de surdité congénitale sévère à profonde non évolutive, sauf si l'enfant manifeste une appétence particulière à la communication orale ;
- Un bilan psychologique et orthophonique montrant une appétence à la communication orale et des capacités cognitives suffisantes pour décoder le message électrique de l'implant.

En définitive, l'implantation cochléaire doit être la plus précoce possible en particulier chez les sourds pré-linguaux. Pour les surdités congénitales, celle-ci peut être réalisée dès l'âge de 10-12 mois. Quand la surdité est évolutive, elle sera proposée dès que la perception de la parole sans lecture labiale devient inférieure à 50 % à 65 dB avec deux appareils auditifs. En cas de surdité profonde d'apparition brutale avec risque d'ossification cochléaire (méningite, traumatisme), celle-ci devra être réalisée en urgence et de façon bilatérale.

1.4.2. Fonctionnement de l'implant cochléaire

L'implant cochléaire (IC) est actuellement le traitement de référence des surdités sévères à profondes bilatérales tant chez l'enfant que chez l'adulte. L'IC induit des sensations auditives en stimulant directement le nerf auditif au moyen d'électrodes implantées directement dans la cochlée. Le respect des indications permet une bonne réhabilitation auditive des patients sourds.

L'IC est composé de deux parties. La partie interne (Figure 3) mise en place chirurgicalement comprend l'implant à proprement parler, boîtier étanche en céramique ou acier, à insérer sous la peau derrière l'oreille. Celui-ci transmet les stimulations électriques à un ensemble d'électrodes réunies dans un porte-électrode qui est inséré dans la cochlée. Chaque électrode correspond à une bande de fréquence de signal sonore (allant des graves aux aigus).

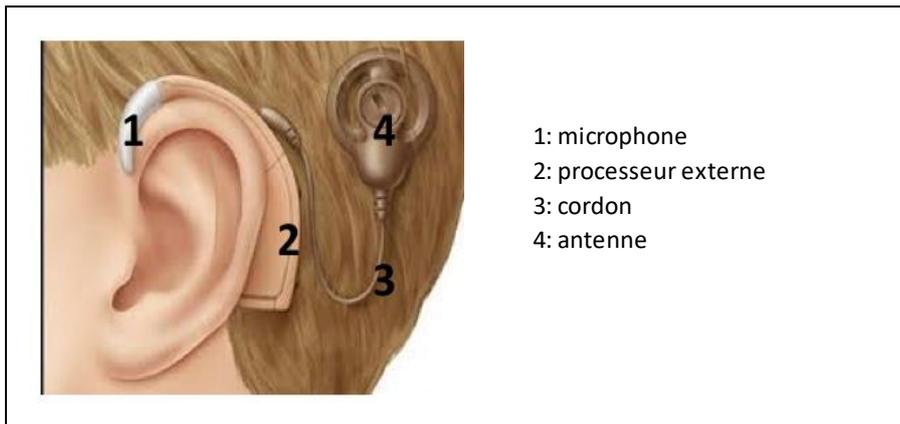


Figure 2. Partie externe d'un implant cochléaire (www.medel.com)

La partie externe (Figure 2) est constituée d'un processeur porté en contour d'oreille qui transforme le signal acoustique en signal électrique en lien avec le microphone placé sur le pavillon de l'oreille qui capte les sons. Le processeur est relié à l'antenne émettrice via un cordon. Cette antenne est solidaire de l'implant grâce à un aimant. Le tout est alimenté par des batteries ou piles contenues dans le processeur.

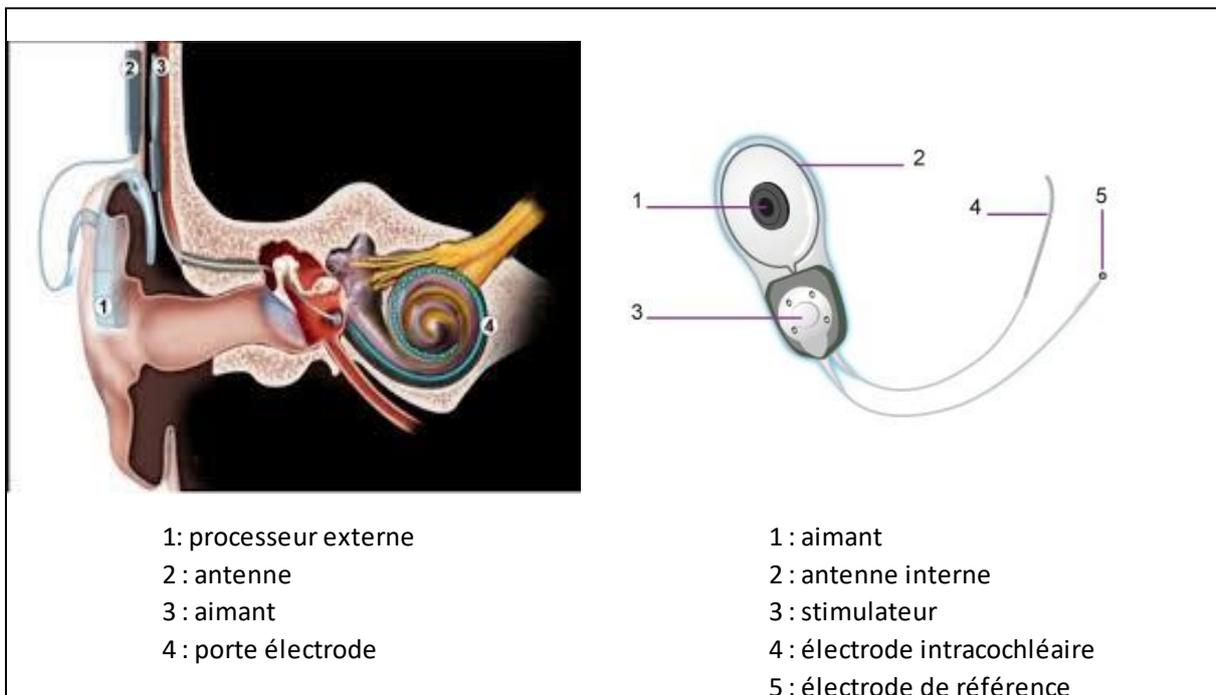


Figure 3. Différents composants de l'implant cochléaire (<http://www.cochlea.org>)

Le son est capté par le microphone qui le transmet au processeur externe. Il est alors transformé en séquences d'impulsions électriques. Chaque séquence correspond à une bande spectrale, elle-même correspondant à une électrode présente sur le porte-électrode. Cette impulsion sera fonction de la fréquence et de l'intensité du son. Elle sera transmise à une électrode précise dévolue à une bande fréquentielle correspondant plus ou moins à la tonotopie cochléaire. Chaque impulsion électrique est alors distribuée à son électrode apparentée le long de la cochlée pour aller stimuler directement les fibres du nerf auditif.

1.5. Communication de l'enfant sourd

Les enfants présentant une déficience auditive sévère ou profonde ont une communication altérée et un langage inorganisé ou absent. En effet, faute de stimulation auditive, le babillage présent dans les premiers mois de vie ne va pas évoluer et voire peut disparaître en cas de surdité prise en charge tardivement. Ces enfants ne pourront alors pas se servir de toutes les informations sonores et orales et devront donc exploiter d'autres sens tels que la vision ou d'autres modes de communication.

L'orthophonie aura ici un rôle essentiel. Le but sera un apprentissage de la reconnaissance des sons et de donner à l'enfant l'envie de communiquer en utilisant tous les moyens de communication possibles(25).

Les moyens de communication qui peuvent être utilisés initialement afin d'aider les enfants malentendants sont nombreux :

- Le langage oral avec lecture labio-faciale : cette technique permet de s'aider de la lecture labiale pour une meilleure perception du langage oral. Malheureusement il existe souvent des confusions car plusieurs phonèmes présentent la même image labiale. Dans ce langage le contexte est donc très important pour la compréhension globale.
- Le langage parlé complété (LPC) : il permet d'aider les enfants utilisant la lecture labiale à éviter les sosies labiaux. En effet, la forme des lèvres peut être identique lors de la prononciation de certains phonèmes. Il s'agit ainsi d'éviter les confusions en

associant un code manuel à la lecture labiale afin de permettre une meilleure réception du langage oral (figure 4).

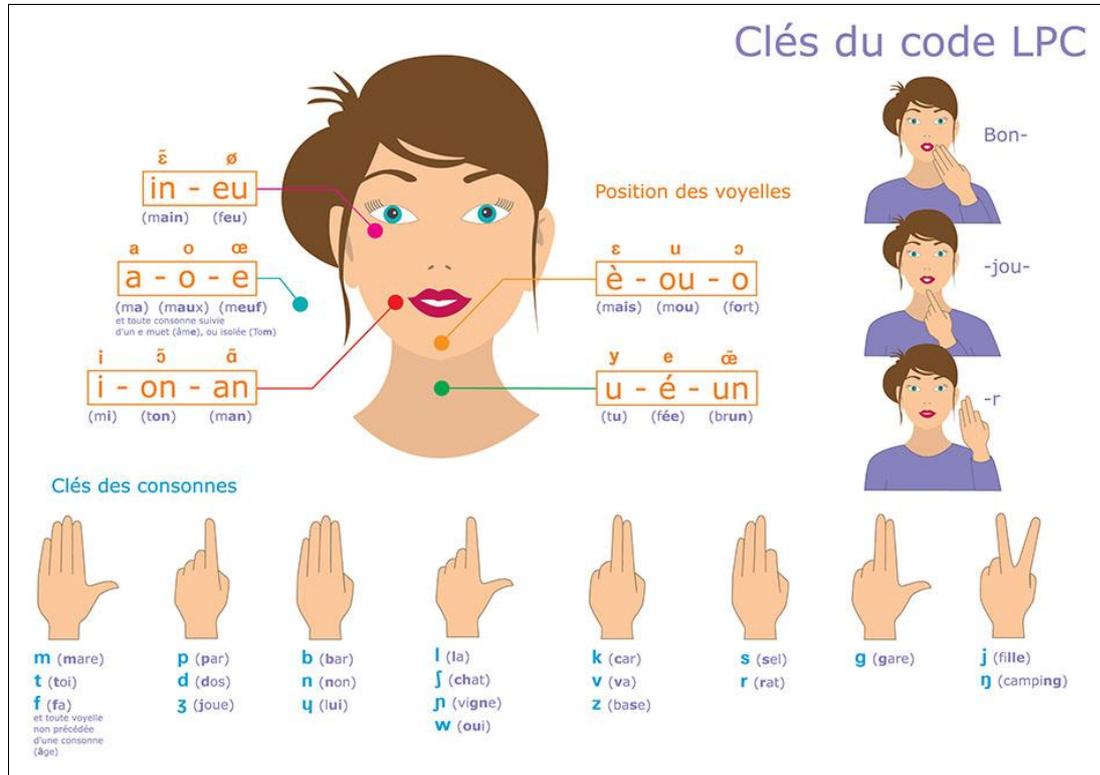


Figure 4. Clés du code LPC (<https://alpc.asso.fr/les-cles-du-code-lpc/>)

- Le français signé associe le lexique de la LSF avec l'ordre de la syntaxe du français.
- La langue française des signes (LSF) est une langue non orale utilisant les mains, le regard et l'espace. Ainsi la configuration des mains, leur emplacement, leur orientation et leur mouvement forment des signes qui équivalent à des mots disposés devant soi. La disposition des signes et la direction du regard permettent une relation entre les signes dans la phrase. L'utilisation du visage et du mouvement des épaules permet de nuancer le discours. La LSF possède sa propre syntaxe, qui est intimement liée à la perception visuelle, ainsi que sa propre grammaire.

L'enfant sourd appareillé et pris en charge par une orthophoniste pour sa réhabilitation auditive et sera également revu régulièrement en ORL afin de surveiller le gain audio-prothétique, de réaliser des otoscopies régulières à la recherche d'OSM (Otite Séro

Muqueuse) ou d'autres causes de surdité de transmission associées ainsi que pour surveiller l'évolution de son langage.

1.6. Scolarité et accompagnement de l'enfant sourd

Les besoins de prise en charge spécifique varient avec l'âge des enfants atteints de surdité. Avant 3 ans, c'est-à-dire avant la scolarité, l'objectif principal reste l'intégration sociale. La famille est décisionnaire du mode de garde, avec une préférence pour la crèche, le cas échéant. En revanche, après 3 ans, l'objectif est d'intégrer scolairement et socialement tous les enfants présentant une déficience auditive pour développer la communication globale et le langage.

1.6.1 Intégration scolaire

La loi du 11 février 2005 assure à l'élève, à chaque fois que c'est réalisable, une scolarisation en milieu ordinaire la plus proche de son domicile et sa bonne intégration avec un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) lorsque cela s'avère nécessaire (26).

A partir de 3 ans il existe plusieurs types de structure permettant aux enfants déficients auditifs de suivre le programme scolaire. Les enfants peuvent être intégrés en milieu ordinaire avec ou sans aides, dans des classes spécialisées dans un établissement ordinaire ou encore dans des établissements spécialisés :

- Dans les établissements ordinaires les enfants peuvent être scolarisés dans une classe avec des enfants normo-entendants. Dans ces cas-là, une aide spécifique avec une AVS (Auxiliaire de Vie Scolaire) peut être mise en place.
- Les enfants peuvent également être scolarisés dans des établissements ordinaires, mais dans des classes spécialisées. Pour l'enseignement primaire, il s'agit des ULIS-école (Unités Localisés pour l'Inclusion Scolaire) où ils reçoivent un enseignement adapté et partagent d'autres activités avec les enfants sans déficiences. Pour l'enseignement secondaire, la scolarisation peut être poursuivie dans des ULIS-collège et ULIS Lycée, des SEGPA (section d'apprentissage général ou professionnel adapté) ou des EREA (établissement régional d'enseignement adapté).

- Certains enfants peuvent être scolarisés dans des établissements spécialisés type EES ou SEHA où un projet personnalisé de scolarisation est mis en place afin d'adapter les apprentissages en fonction de chacun. Les SESSAD (services d'éducation spécialisés) sont des structures permettant la scolarisation des enfants présentant des déficiences multiples.

1.6.2. Intervenants en milieu scolaire

Plusieurs types d'aides peuvent être apportés en classe pour permettre la meilleure intégration scolaire et le meilleur apprentissage des enfants et des jeunes atteints de surdit .

- Les auxiliaires de vie scolaire (AVS) : il peut s'agir d'AVS individuelles pour les enfants int gr s dans une classe ordinaire ou d'AVS collectives pour les enfants scolaris s en classe sp cialis e.
- Le codeur LPC : il aide l'enfant sourd en lui r p tant la langue fran aise accompagn e du code LPC afin de lui permettre une r ception plus confortable et sans ambigu t  du langage oral. Il peut intervenir aupr s d'enfants sourds en int gration de la maternelle   l'enseignement sup rieur.
- L'interpr te LSF : traduit la langue fran aise en langue des signes et inversement.
- Le preneur de note pour l' cole secondaire
- Le syst me HF (haute fr quence) qui permet gr ce   un microphone d' mettre la voix de l'instituteur(rice) directement vers le processeur externe de l'enfant implant .

1.6.3. Intervenants hors milieu scolaire

Les enfants sourds sont, en fonction de leurs besoins, suivis en dehors de l' cole par :

- Des orthophonistes : indispensable, le but  tant de susciter d s le plus jeune  ge l'envie de communiquer aux enfants d ficients auditifs. Cet apprentissage de la communication s'aidera du langage oral et non oral. Progressivement, le but sera de d velopper la parole, le langage oral et  crit.
- Des enseignants LSF qui permettent l'apprentissage de la langue des signes.
- Des codeurs LPC,
- Des psychologues,

- Des psychomotriciens qui permettent un développement de la motricité de l'enfant en l'aidant à mieux prendre conscience de son corps. Ils peuvent être très utiles pour les enfants présentant des troubles de l'équilibre associés ou de la coordination.
- Des ergothérapeutes permettant le développement des habiletés motrices, perceptives et cognitives de l'enfant et son autonomie dans la vie quotidienne.

Ces aides peuvent être apportées dans l'établissement où est scolarisé l'enfant, dans le centre spécialisé ou en cabinet libéral.

1.7. Objectifs de l'étude

La technologie actuelle de l'implant cochléaire facilite le développement du langage et la communication des enfants sourds sévères à profonds. Comme de plus en plus d'enfants sont implantés à un âge plus précoce, on peut concevoir que le développement du langage sera plus précoce et grammaticalement plus approfondi. Il est légitime de penser qu'un plus grand nombre d'enfants soient scolarisés dans l'enseignement ordinaire à l'avenir(27).

Dans ce contexte, l'objectif principal de cette étude est d'analyser le niveau de scolarisation ou d'intégration professionnelle des enfants qui ont été implantés cochléaires au CHU de Nantes de décembre 1998 à décembre 2015. L'analyse a été réalisée sur la population générale et sur deux sous-groupes, les enfants sourds isolés et ceux avec un déficiences associées. Les objectifs secondaires étaient d'évaluer les performances auditives, de déterminer les modes de scolarisation et de communication utilisés et d'apprécier la qualité de vie au quotidien de ces enfants et de leurs familles.

2 Matériels et Méthodes

2.1. Population de l'étude

Il s'agit d'une étude non interventionnelle, analytique transversale et monocentrique menée dans le service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale au CHU de Nantes. Les patients qui ont été inclus dans l'étude ont bénéficié dans l'enfance d'une implantation cochléaire au CHU de Nantes entre décembre 1997 et décembre 2015.

Les critères d'inclusion étaient : patient des 2 sexes ayant bénéficié dans l'enfance d'une implantation cochléaire au CHU de Nantes entre décembre 1996 et décembre 2015, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale (séquentielle ou simultanée), avec ou sans déficience associée, avec un recul post-implantation minimale de 2 ans et des coordonnées postales ou téléphoniques disponibles. Pour délimiter plus précisément la population étudiée, le critère d'inclusion qui a été retenu correspond à un âge inférieur à 15 ans et 3 mois à la date de l'implantation.

Les critères de non-inclusion de 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.

2.2. Recueil des données

Le recueil des données médicales a été effectué de façon rétrospective à partir des dossiers d'ORL et d'orthophonie du CHU de Nantes. Les dossiers consultés couvrent une période de temps qui s'étend de décembre 1996 à décembre 2015.

En plus de ces données rétrospectives, une étude transversale de la population a été menée au moyen d'un questionnaire adressé aux parents et/ou directement à l'enfant implanté (s'il est devenu majeur). Ce questionnaire avait pour objectif de collecter des informations actualisées sur la scolarité poursuivie par les patients et d'obtenir des éléments permettant d'évaluer leur intégration et leur qualité de vie à l'heure actuelle, c'est à dire au point maximal de suivi. Le contenu du questionnaire est présenté en Annexe 1.

Chaque patient susceptible d'être inclus dans notre étude a reçu par mail une information complète (destinée aux parents en cas d'enfants mineurs ou adaptée aux implantés devenus majeurs) expliquant le principe et les modalités de l'étude.

Les questionnaires ont par ailleurs été déposés au sein de la consultation du service et au sein du centre d'implant cochléaire (lieu de réglage et de bilan orthophonique post-implantation). Certains parents ont ainsi pu les remplir directement lors de leur venue dans le service. Les parents qui ont rempli le questionnaire en consultation ont signé une feuille de consentement. Pour les autres patients non vus en consultation au moment de l'étude, le renseignement du questionnaire a été soit effectué par téléphone par le même examinateur, soit directement par les personnes concernées et renvoyées par mail. Dans ces deux cas de figure, on considère que la participation à l'étude par réponse mail ou téléphonique des personnes contactées signifie leur consentement.

L'analyse des données rétrospectives (dossiers) et des données issues du questionnaire a été réalisée sur la population générale d'implanté en individualisant deux sous-groupes, les enfants sourds isolés et ceux ayant une déficience autre associée et invalidante afin d'éviter les biais de confusion.

L'étude reposant sur la collecte et le traitement de données individuelles, le protocole a été envoyé à la DRCI du CHU de Nantes et déclaré à la CNIL.

2.3. Paramètres d'évaluation

Les paramètres qui ont été pris en compte dans le cadre de l'analyse du niveau de scolarisation des enfants implantés couvrent les différentes étapes du parcours des enfants, depuis la détection de leur surdité jusqu'à l'implantation cochléaire et le suivi post-implantatoire :

- L'âge du diagnostic de la surdité (ainsi que l'âge des premiers doutes parentaux et l'âge du dépistage), le niveau et la latéralisation de la surdité, l'âge et le type d'appareillage auditif initial et sa durée.
- L'étiologie de la surdité en précisant la cause connue par les parents et la cause retenue par le domaine médical, et la présence ou non d'une déficience associée

- Les résultats du bilan étiologique (bilan génétique, bilan radiologique par IRM et/ou TDM, bilan ophtalmologique)
- Le délai entre le diagnostic et l'implantation, l'âge de l'implantation cochléaire et la date d'implantation.
- La modalité d'implantation (uni ou bilatérale) et le délai entre les deux implants s'il y a eu une implantation bilatérale.
- Le type d'implant cochléaire, le nombre d'électrodes et les difficultés per opératoires relatés par le chirurgien dans le compte rendu opératoire ainsi que les complications post opératoires.
- La durée du suivi de l'enfant implanté

2.4. Méthodes d'évaluation des capacités de communication

2.4.1. Versant réceptif

L'évaluation des performances audiométriques de l'implant cochléaire est basée sur les seuils d'intelligibilité vocale à 60dB en champ libre en listes dissyllabiques recueillis dans les dossiers médicaux. Les données collectées comprennent les seuils avant implantation avec amplification auditive optimale et les seuils après implantation avec, soit l'implant seul, soit amplification auditive optimale (implants bilatéraux ou port de prothèse auditive conventionnelle controlatérale).

L'échelle du CAP (Categories of Auditory Performance) a également été utilisée pour évaluer les performances auditives dans la vie quotidienne (28). il a été démontré qu'elle est hautement reproductible à travers des observateurs indépendants (29). Cette échelle, qui analyse les performances auditives ainsi que la compréhension orale spontanée, comporte 7 items pour les enfants : 0 = communication absente ; 1 = conscience des sons environnants, 2 = réponse aux sons de la parole ; 3 = identification de sons environnants ; 4 = discriminations de quelques sons ; 5 = phrases communes sans lecture labiale ; 6= compréhension d'une conversation sans lecture labiale ; 7= utilisation du téléphone avec un interlocuteur inconnu.

Les données relatives à la compréhension orale spontanée ont également été recueillies. Elles distinguent 4 stades : 1= aucune compréhension, 2= compréhension du prénom ou de

mots familiers, 3= compréhension de courtes phrases et 4 = compréhension de phrases complexes.

2.4.2. Versant expressif

Au niveau du versant expressif, plusieurs scores ont été associés pour une évaluation globale de la communication expressive.

L'expression des enfants implantés a été évaluée grâce à une échelle en 5 niveaux. Le niveau 1 correspond à l'absence de langage oral ; le niveau 2 à un langage préverbal ; le niveau 3 à un langage transitionnel avec des mots phrases et des juxtapositions de mots ; le niveau 4 à un langage fonctionnel structuré simple et le dernier niveau correspond à un langage fonctionnel structuré complexe.

L'intelligibilité de la production vocale des enfants implantés a par ailleurs été évaluée selon la classification de Nottingham, le SIR (Speech Intelligibility Rating)(30,31). Elle a été classée en 5 catégories : 0 : absence de parole, 1 : parole non intelligible, 2 : quelques mots intelligibles, 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.

2.4.3. Evaluation globale des capacités de communication

L'APCEI permet d'évaluer les capacités de communication de l'enfant tant au niveau réceptif qu'expressif (32). Cette méthode intègre 5 composantes essentielles au langage: l'acceptation de l'appareillage auditif ou implant cochléaire, 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 n°2). De par sa représentation graphique, ce score permet une synthèse visuelle des capacités audio-phonatoires d'un enfant.

2.4.4. Autres 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 inclus dans

l'évaluation. Lorsque ceux-ci étaient notés dans le dossier ou précisés par la famille dans le questionnaire, le mode de communication pré-implantation a été relevé afin d'en tenir compte dans l'évaluation de l'évolution des performances auditives suite à l'implantation.

2.5. Méthode d'évaluation de l'intégration scolaire et sociale

Les données collectées par questionnaire fournissent une base d'indicateurs sur 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 pendant ou en dehors du temps scolaire, le taux de redoublement et le niveau scolaire correspondant, le niveau scolaire moyen.

Le niveau scolaire correspondant est déterminé par la comparaison du niveau scolaire actuel avec le niveau scolaire théorique de l'enfant en utilisant les définitions des termes statistiques de l'Éducation Nationale (www.education.gouv.fr).

D'autres indicateurs concernant la vie sociale des enfants implantés (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) ont également été recueillis.

2.6. Méthode d'évaluation de la qualité de vie

Afin d'apprécier le retentissement de l'implant cochléaire sur la qualité de vie quotidienne, les parents ont rempli la version française du GCBI (Glasgow Children's Benefit Inventory) présenté en Annexe 3. Ce test, développé à partir des versions équivalentes pour adultes, a démontré sa validité pour déterminer le bénéfice d'une intervention, ici l'implantation cochléaire, sur les enfants(33). 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).

2.7. Traitement statistiques des données

Toutes les données recueillies sont regroupées de façon anonyme dans un tableur EXCEL 2017.

Les données quantitatives (discrètes ou continues) ont été analysées à l'aide de statistiques descriptives : calcul de moyennes et d'écart-types, comparaison de fréquences par rapport à des fréquences considérées comme théoriques dans la population générale.

Certaines analyses statistiques seront par ailleurs menées en sous-groupes en séparant les enfants atteints d'une surdité isolée de ceux présentant une déficience supplémentaire associée, pour ne pas biaiser les résultats de réussite scolaire des enfants implantés.

Les moyennes et écart-types calculés seront exprimés avec un intervalle de confiance de 95%. Les seuils de significativité pour les hypothèses de comparaison seront considérées comme significatif si $p < 0,05$.

3 Résultats

3.1. Données générales

La première implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Nantes a eu lieu en décembre 1996. De décembre 1996 à décembre 2015, 137 enfants ont bénéficié de cette technique (dont un enfant pour la seconde implantation seulement).

Au total, 189 implants ont été posés sur la population suivie (dont 7 secondes implantations après 2015) : 83 enfants ont eu un implant unilatéral (61,0%) et 53 enfants ont bénéficié d'une implantation bilatérale. Celle-ci a été séquentielle pour 44 enfants (32,4%) et simultanée pour 9 enfants (6,6%).

L'analyse du nombre d'implantations cochléaires réalisées dans le service à Nantes depuis 1996 montre une progression globale de l'activité jusqu'en 2005, suivie d'une diminution puis d'une reprise à partir de 2010.

Si l'on se réfère seulement à la première implantation, on observe un premier pic en 2002-2003 avec 10-12 enfants implantés par an, puis un second pic en 2010 (12 enfants implantés). Après 2010, entre 8 et 10 enfants ont bénéficié d'une première implantation chaque année (Figure 5).

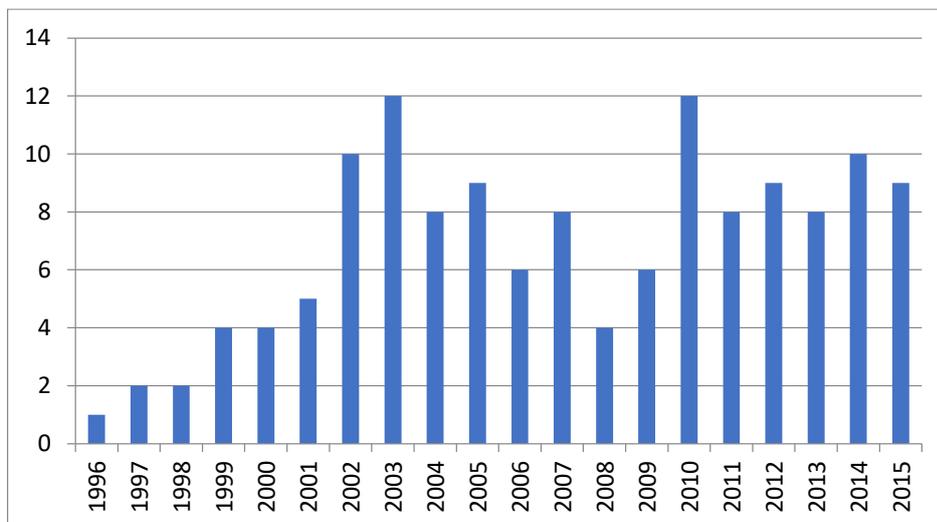


Figure 5. Nombre d'enfants implantés par an (première implantation)

Si l'on comptabilise le nombre total d'implants cochléaires posés (premiers et second implants), le premier pic d'activité intervient en 2005 (19 poses d'implants) et le second en 2014-2015 (17 poses par an). Après 2015, fin de la période incluse dans l'étude, les implantations recensées ne concernent que des secondes implantations (Figure 6).

C'est en 2005, qu'il y a eu le plus grand nombre d'implantations bilatérales simultanées (5 au total). Cette situation fait suite à une offre commerciale d'un fabricant d'implants réduisant le coût d'achat en cas d'acquisition simultanée de 2 implants.

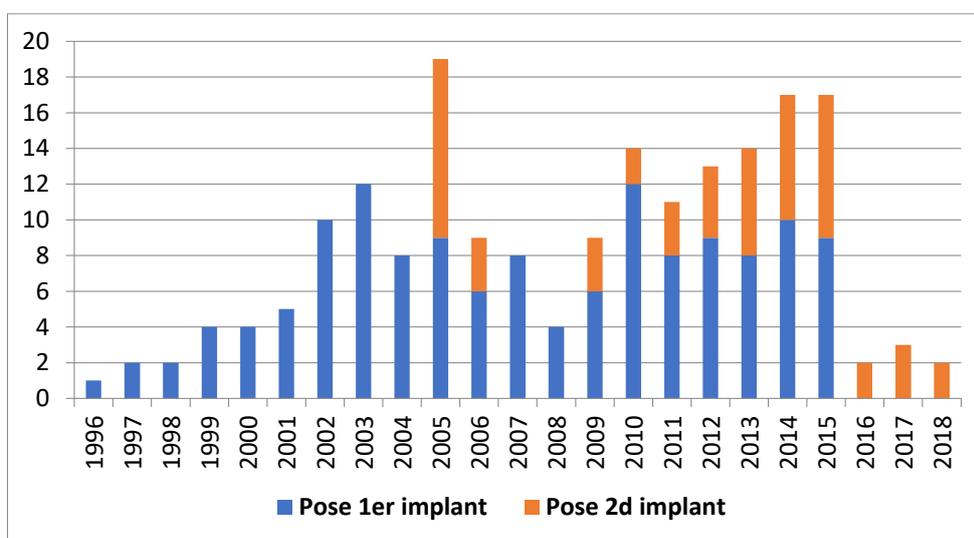


Figure 6. Nombre d'implants posés par an sur la période incluse dans l'étude

3.1.1. Démographie de la population totale

La population totale des enfants ayant bénéficié d'une ou deux implantations cochléaires à l'hôpital de Nantes comprend 69 filles et 68 garçons. Cette répartition est équilibrée et le sex-ratio F/M s'élève à 1,03.

L'âge au moment de l'étude a été calculé pour tous les implantés au 30/06/2018, correspondant à la fin de l'année scolaire 2017-2018.

L'âge moyen au sein de la population totale était de 15 ans au 30/06/2018. Cet âge moyen recouvre toutefois une forte amplitude, puisque que l'âge minimum des enfants suivis après

implantation cochléaire était de 4,4 ans et l'âge maximum de 31,5 ans. La structure d'âge montre que c'est la classe d'âge 8-10 ans qui est la mieux représentée (13%) suivie des classes d'âge 14-16 ans et 18-20 ans (11% chacune). Lors de l'étude, la majorité (59%) de la population suivie avait moins de 16 ans (Figure 7).

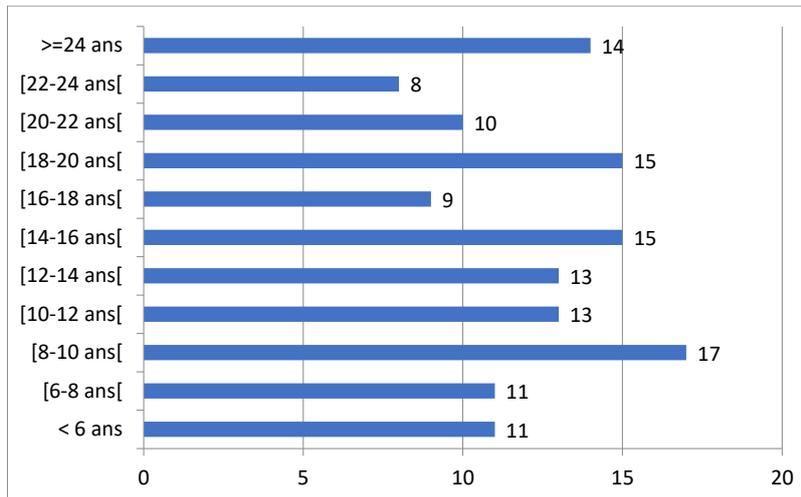


Figure 7. Démographie de la population de l'étude au 31/06/2018 (effectif par classe d'âge)

3.1.2. Age à la première implantation

En moyenne, la première implantation s'est déroulée chez les enfants diagnostiqués sourds à l'âge de 4,1 ans, avec une dispersion significative des résultats (écart-type de 2,9 ans, soit un coefficient de variation de 69%), mais qui se réduit chez les plus jeunes patients. Sur la population générale, il apparaît en effet que la première implantation a tendance à intervenir de plus en plus tôt au cours du temps (Figure 8).

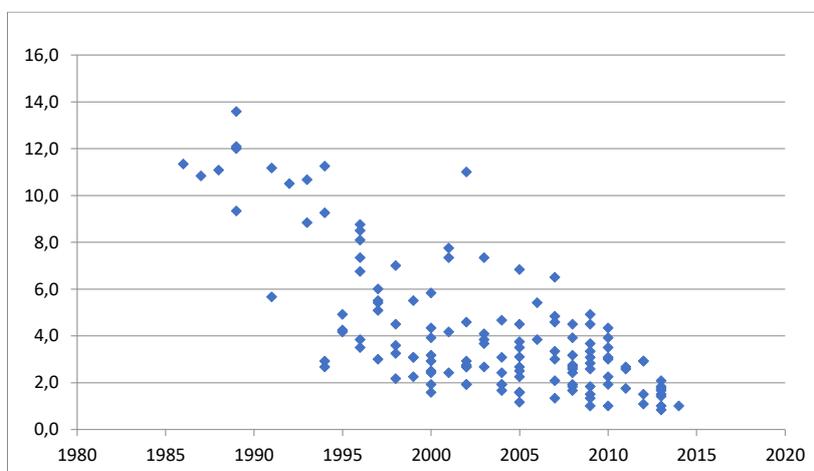


Figure 8. Age à la première implantation (an) selon l'année de naissance

Pour les enfants nés avant 2005, la moyenne d'âge à la première implantation a été de 5,4 ans (écart-type de 3,2 ans ou un coefficient de variation de 60%). En comparaison, pour les enfants nés à partir de 2005, la moyenne d'âge à la première implantation a été divisée par 2 (2,7 ans avec un écart-type de 1,3 an ou un coefficient de variation de 49%).

3.1.3. Délai entre le diagnostic et la première implantation (Figure 9)

Sur la population suivie, le délai entre le diagnostic de surdit  et l'implantation a  t  en moyenne de 28 mois ( cart-type :30 mois; m diane : 15 mois). Ce d lai n'a pas exc d  12 mois pour 43% des enfants et a  t  compris entre 13 mois et 24 mois pour 24% des autres patients. Dans plus de trois quarts des cas (77%) le d lai entre le diagnostic et l'implantation est inf rieur ou  gal   3 ans.

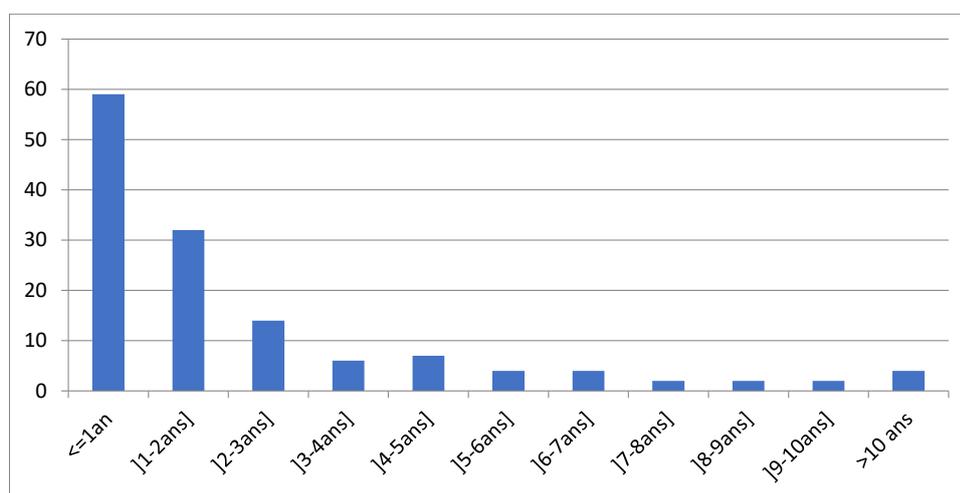


Figure 9. D lai entre le diagnostic de surdit  et la premi re implantation (effectif par dur e)

3.2. Description de la population incluse

Notre  tude transversale porte sur 91 enfants et jeunes adultes pour lesquels un questionnaire a  t  renseign , par les r pondants eux-m mes (dans le service lors d'une visite ou chez eux et renvoy  par mail) ou suite   un entretien t l phonique (environ 60). Dans la tr s grande majorit  des cas ce sont les parents qui ont fourni les r ponses au questionnaire (un seul patient majeur ayant r pondu seul).

3.2.1. Caractéristiques démographiques

La population incluse se répartit entre 45 filles et 46 garçons, correspondant à un sex-ratio F/M de 1 (0,978), comme dans la population totale. La moyenne d'âge au moment de l'étude (référence au 30/06/2018) s'élevait à 13,7 ans (écart-type :5,9 ; médiane 13), avec des âges compris entre 4,4 ans et 29,3 ans.

La population enquêtée représente ainsi 67% de la population de référence. Si l'on considère les « perdus de vue » (6 patients dont 3 explantés, 2 ayant déménagé et un décès), le taux de réponse au questionnaire est de 69%. La moyenne d'âge de la population incluse est un peu inférieure à celle de la population totale (13,7 versus 15,0 ans). Les tests de Student et de Wilcoxon montrent que les distributions de l'âge dans la population totale et dans la population incluse ne sont pas statistiquement différentes (p-value largement > 0.05, on ne peut donc pas rejeter l'hypothèse H0).

Il convient toutefois de signaler que les jeunes adultes de plus de 22 ans sont sous-représentés dans la population incluse (seulement 6 questionnaires récupérés sur 22, soit 27%). Pour les classes d'âge correspondant à la maternelle et au primaire (moins de 12 ans) ou au collège (12 à 16 ans, âge de fin de la scolarité obligatoire) le taux de retour des questionnaires est aux alentours de 75%. Il en est de même pour la classe d'âge 16-22 ans, qui est par ailleurs beaucoup plus diversifiée du point de vue du cursus ou de la situation des patients suivis : enseignement général ou technologique, formation professionnelle, établissements spécialisés, ayant un travail ou en recherche d'emplois).

3.2.2. Age de la première implantation et durée du suivi

L'âge moyen à la première implantation de la population enquêtée est de 43,7 mois (écart type : 28,9 ; médiane: 35,0), soit 3,6 ans. Cet âge montre une forte dispersion, avec une valeur minimale d'un an et une valeur maximale de 13,6 ans (correspondant respectivement à la patiente la plus jeune et à la seconde plus âgée).

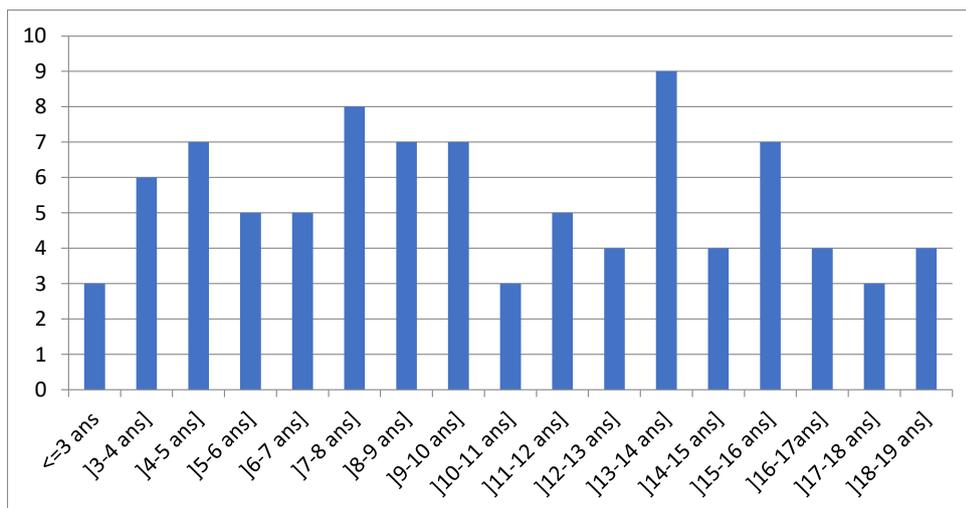


Figure 10. Nombre d'enfants et de jeunes adultes suivis en fonction du délai post implantation

Le temps de suivi moyen des enfants implantés est de 10,2 ans (écart type : 4,6 ; médiane: 11,1). Compte tenu de la population incluse, la durée minimale de suivi était de 2,8 ans au 30/06/2018 tandis que la durée maximale atteignait 18,7 ans. Pour près de la moitié des patients (47%) la durée de suivi post-implantation excédait 10 ans (Figure 10).

3.2.3. Diagnostic de la surdité et implantation

D'après les données recueillies par questionnaire, la surdité avait été suspectée dans 67% des cas par les parents ou la famille élargie (grand-mère par exemple), par les médecins (11%) et conjointement par les parents et professionnels de santé ou de la petite enfance (7%). Elle avait déjà été diagnostiquée en amont par le dépistage néonatal dans 12% des cas (Tableau 1).

Tableau 1. Personnes à l'origine de la suspicion de surdité

	Effectif	%
Parents, famille	61	67%
Parents + médecins, nourrice	6	7%
Médecins (dont pédiatre, ORL)	10	11%
Dépistage néonatal	11	12%
Nourrice, crèche, institutrice	3	3%
Total	91	100%

Les premières suspicions de surdit  chez les enfants sont apparues   11,5 mois en moyenne (allant de 1   36 mois). Cette moyenne a  t  calcul e hors cas particuliers (d pistage n onatal, suites m ningite et un cas non renseign )   partir de 82 r ponses au questionnaire. Compar e   la m me sous-population, le d calage entre les suspicions de surdit  et son d pistage objectif s' l ve   7,6 mois en moyenne (de 0   32 mois).

A l'issue du diagnostic de surdit   tabli   l'aide du test PEA (Potentiels Evoqu s Auditifs), 82% des enfants de la population incluse pr sentaient une surdit  profonde bilat rale, 7% une surdit  s v re bilat rale et 11% une surdit  bilat rale s v re/profonde (niveau de surdit  diff rent selon l'oreille droite ou gauche). 24% d'entre eux pr sentaient une surdit   volutive (n=22), apparaissant en moyenne   28 mois donc en p riode p ri-linguale.

Tous les enfants sauf un avaient port  un appareillage auditif conventionnel type contours d'oreille avant l'implantation cochl aire. Cet appareillage avait  t  mis en place   l' ge de 20 mois en moyenne (minimum 3 mois, maximum 45 mois). Le d lai entre l'appareillage auditif et l'implantation cochl aire a  t  en moyenne de 2,0 ans (minimum 2 mois, maximum 12 ans).

Compte tenu de ces diff rentes  tapes, la dur e moyenne entre le diagnostic de la surdit  et l'implantation cochl aire a atteint 2 ans en moyenne, mais ce r sultat recouvre une tr s forte dispersion ( cart-type :2,2 ; m diane 1,1) compte tenu de l'amplitude de la p riode incluse dans l' tude. Si l'on r  value le d lai pour la population incluse de moins de 16 ans, celui-ci est r duit   1,2 an en moyenne ( cart type : 1,0).

Quand une seconde implantation a eu lieu, l' cart de temps moyen entre les deux implantations a  t  de 3,4 ans ( cart-type :4,2 ; m diane 1,3). L  encore, la variabilit  des r sultats est tr s importante.

Concernant les aspects chirurgicaux, 80 enfants de la population incluse (88%) avaient  t  primo implant s avec un implant de la marque Neurelec (anciennement MXM), 9 avec un implant de la marque Cochlear et 2 de la marque Medel.

Lors de la première implantation, pour 10 des enfants l'implant n'avait pas pu être inséré en totalité. 11 patients avaient été explantés réimplantés dans le même temps opératoire. Une patiente avait présenté une infection post opératoire nécessitant une explantation puis une réimplantation 1 an après.

3.2.4. Etiologie de la surdité et déficiences associées

3.2.4.1. Etiologie de la surdité

Les résultats du bilan étiologique sont énoncés dans le tableau 2. La principale cause de surdité identifiée par les médecins est génétique. Elle est suivie par des surdités isolées pour lesquelles la raison est probablement génétique mais dont le bilan génétique s'est avéré négatif ou n'a pas été réalisé.

Tableau 2. *Étiologies de la surdité*

	Effectif	%
Génétique	40	44%
Méningite	7	8%
Prématurité	5	5%
Malformation d'oreille interne	5	5%
Infection à CMV	3	3%
Rubéole congénitale	1	1%
Cause inconnue de surdité	30	33%
Total général	91	100%

Parmi les surdités d'origine génétique, on recense 23 cas de surdité par mutation du gène de la connexine 26 et/ou 30, 9 maladies de Usher de type 1, un cas de surdité syndromique avec retard psychomoteur et anomalie de la substance blanche associés, 2 syndromes de Waardenburg, un syndrome de Bartter, un cas de surdité par mutation du gène WFS1 et un cas par mutation du gène MOY15A.

3.2.4.2. Déficiences associées

Au sein de la population enquêtée, 33 enfants ou jeunes adultes sourds présentaient en outre des troubles ou déficiences associées (36%), plus ou moins invalidants (Tableau 3).

Tableau 3. Déficiences associées à la surdité

Syndromes génétiques :
Syndrome de Usher : 9
Syndrome de Waardenburg: 3
Syndrome de Klinefelter : 1
Syndrome de Bartter : 1
Mutation MOY15 : 1
Syndrome de Kallman : 1
Autisme et trouble du comportement : 5
Troubles visuel (cataracte, strabisme) : 2
Infirmité cérébrale motrice :
- hypotonie seule :1
- avec paraparésie spastique sans retard intellectuel : 1
- sévère avec hémiplégié droite, hémiparésie gauche et trouble visuels : 1
Retard mental : 2
Crise convulsive partielle : 1
Mégavessie : 1
Trouble développemental (dysphasie, dyspraxie) : 2
Syndrome vestibulaire : 1

Sur les 91 patients, nous n'avons retenu pour la suite de l'étude que 23 individus pour lesquels la déficience associée a été considérée comme réellement invalidante (les 7 cas suivants n'ont pas été retenus : 2 syndrome de Waardenburg, 1 méga vessie, 1 syndrome vestibulaire, 7 syndrome d'Usher sans retentissement ophtalmologique).

3.3. Performances audiométriques et de communication

3.3.1. Concernant le versant productif

Les moyennes des différents scores évaluant les capacités de production du langage ont donc été calculées en pré-implantation puis lors des bilans post implantation. Comme l'illustre la figure 11, 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 (4 à 16 ans, 2 à 17 ans et un à 18ans) ne permettant pas de calculer une moyenne interprétable.

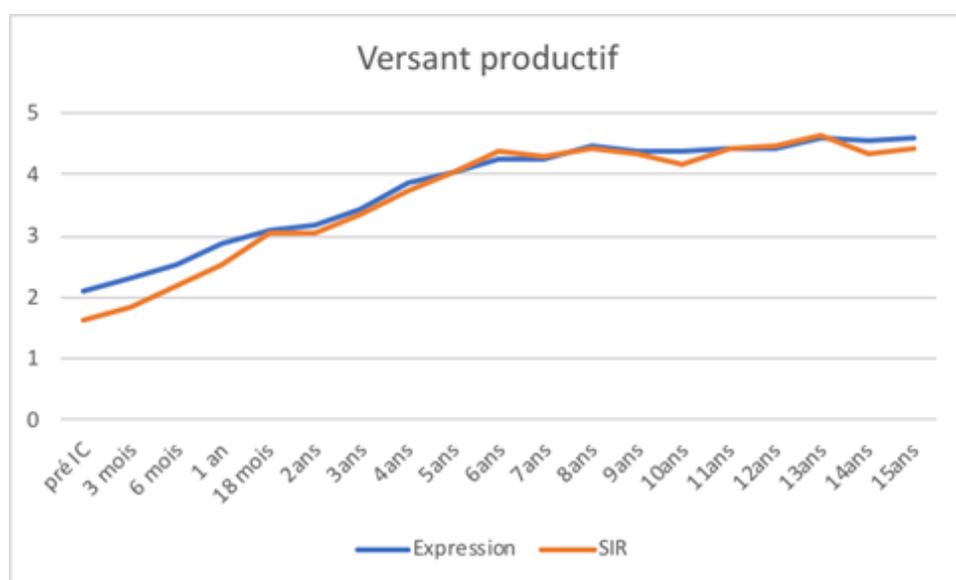


Figure 11. Évaluation du versant productif en fonction de la durée du suivi

3.3.2. Concernant le versant réceptif

Sur le plan réceptif, la figure 12 illustre l'amélioration progressive des capacités de réception des enfants. Il faut préciser ici aussi que le suivi représenté s'arrête à 15 ans en lien avec une baisse des effectifs rendant les chiffres ininterprétables.

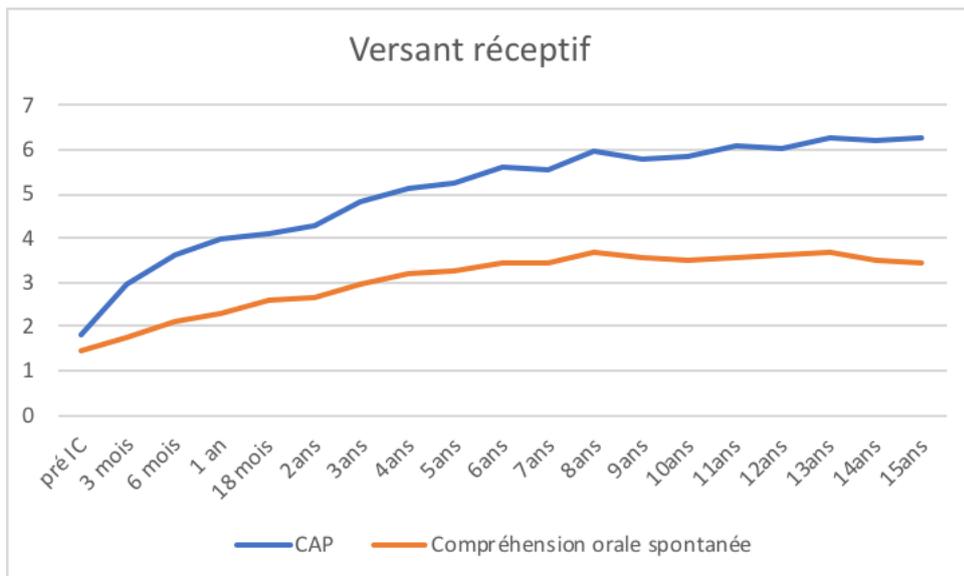


Figure 12. Versant réceptif en fonction de la durée du suivi

On remarque une légère baisse de la courbe représentant le score de la compréhension orale spontanée en fonction de la durée après de 13 ans de suivi en lien avec une diminution des effectifs cependant non présente sur la courbe représentant le score CAP.

3.3.3. 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 jusqu'à l'atteinte d'un plafond à environ 80% à partir de 5 années de suivi (figure 13).

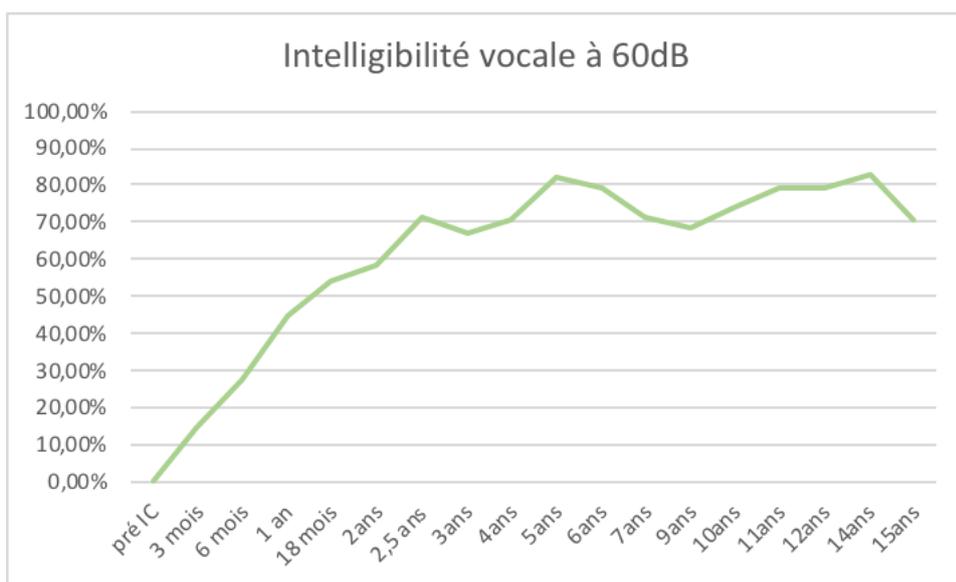


Figure 13. Évolution de l'intelligibilité vocale à 60dB en fonction de la durée du suivi

Les zones de cassure de la courbe correspondent aux âges où les effectifs étaient moindres, biaisant potentiellement les scores.

3.3.4. Vision globale des acquisitions : le score APCEI

Le score APCEI (de 5 à 25) progresse rapidement au long du suivi avec un score initial moyen en pré-implantation de 9,21 (écart-type = 4,63). Celui-ci augmente au bout de 12 mois d'un facteur 1,6 (score à 14,6 ; écart type 3,6), au bout de 5 ans d'un facteur 2,1 (score à 19,4 ; écart-type à 3,9) et au bout de 10 ans d'un facteur 2,3 (score = 21,2 ; écart type 4,3). A 15 ans le score est à 22,1 avec un écart-type de 5,2 (plus petit échantillon).

La représentation graphique de ce score met en évidence l'ordre d'acquisition de chaque item (Figure 14). 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 un score élevé d'intelligibilité est en général corrélé à une perception, une compréhension et une expression orale correcte.

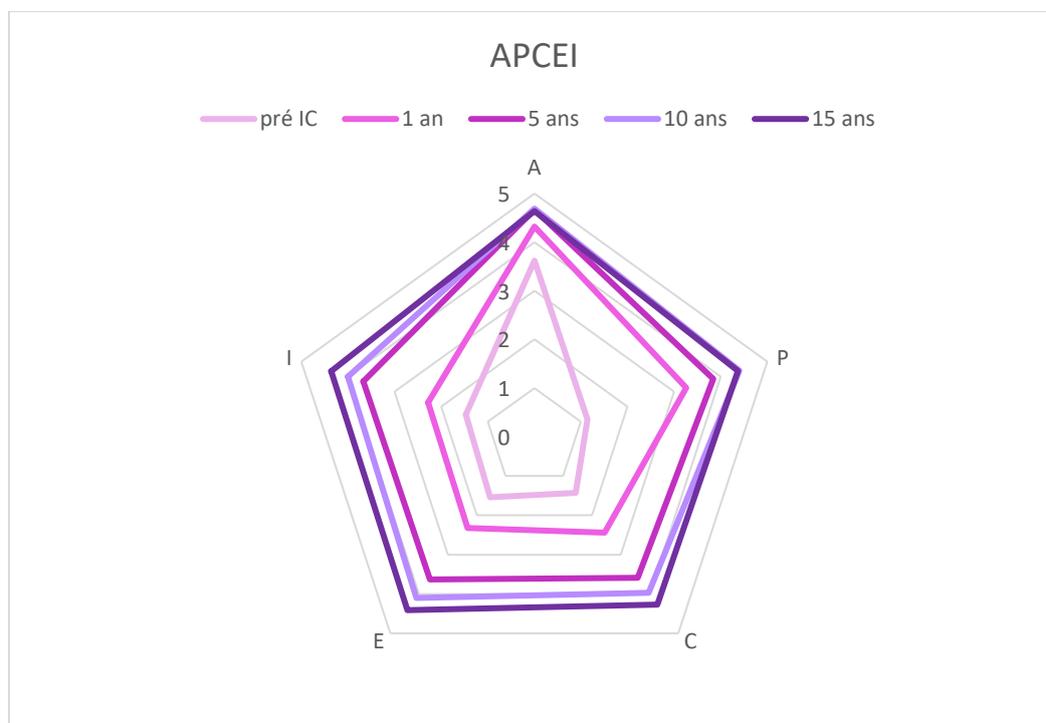


Figure 14. Représentation du score ACPEI avant et après implantation

3.4. Scolarisation et insertion professionnelle au moment de l'étude

3.4.1. Situation scolaire et post-scolaire

La population qui fait l'objet de cette étude comprend 35% de patients suivis de plus de 16 ans et 26% ayant atteint leur majorité. Au-delà de 16 ans, fin de la scolarité obligatoire, les parcours scolaires évoluent avec une orientation vers la formation professionnelle prise pour certains (CAP, Bac Pro...). Au-delà de 18 ans, s'ajoutent l'entrée dans la vie professionnelle et la poursuite d'études dans l'enseignement supérieur, ou encore la recherche d'un emploi.

3.4.1.1. Modalités d'intégration des patients implantés

Le panorama de la situation des enfants et jeunes adultes pendant l'année scolaire 2017-2018 doit donc tenir compte de l'ensemble de ces modalités, au-delà de l'intégration scolaire et de la formation professionnelle. Un premier aperçu global de ces différentes modalités est présenté dans le Tableau 4.

Tableau 4. Modalités d'intégration des enfants et des jeunes implantés (population totale)

	Effectifs	%
Classes ordinaires (maternelle-lycée)	40	44%
Classes spécialisées en école ordinaire (ULIS)	21	23%
Classe spécialisée en établissement spécialisé	3	3%
Enseignement spécialisé >18 ans	2	2%
Orientation pro (CAP, Bac Pro, apprentissage...)	9	10%
Etudes supérieures	5	5%
Recherche d'emplois	5	5%
Travail (dont 2 "travailleur handicapé")	6	7%
Total	91	100%

Dans une seconde approche, les résultats distinguent les modalités d'intégration pour les deux sous-populations « sourds isolés » et « sourds avec déficiences associées » (Figure 15).

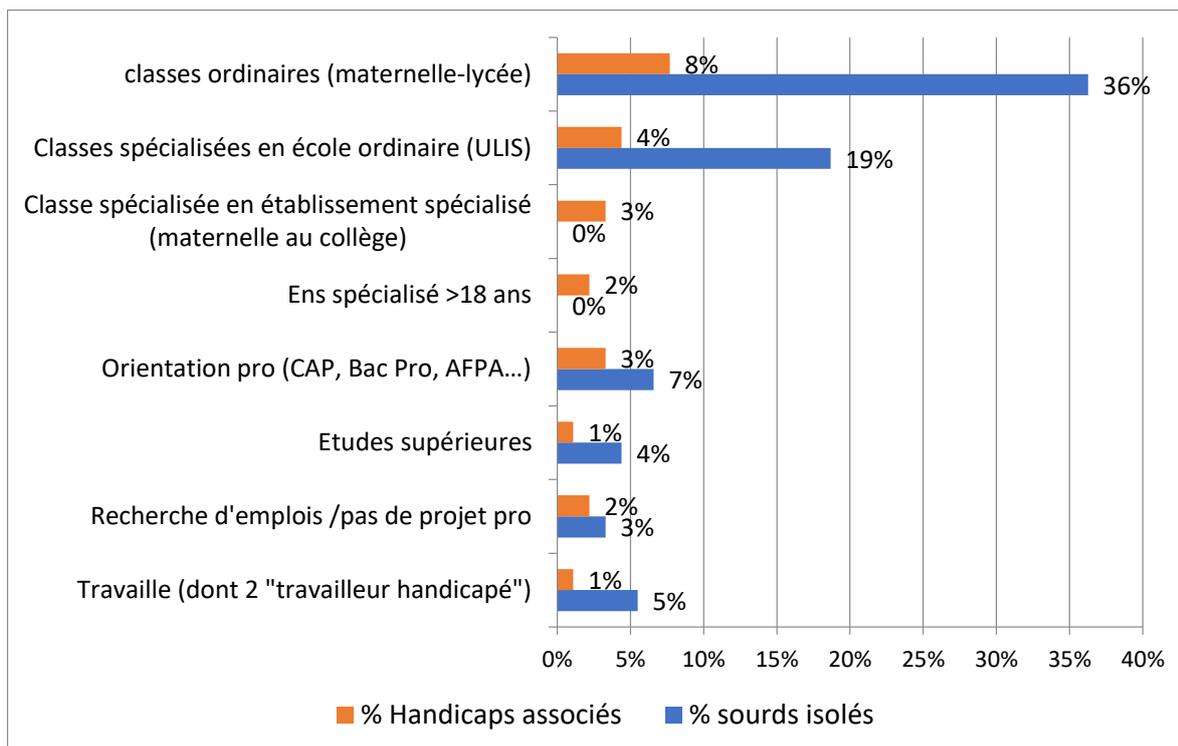


Figure 15. Modalités d'intégration pour les « sourds isolés » et les patients avec déficiences associées (répartition en %)

Il convient de noter que pour les patients avec déficiences associées de notre étude, l'orientation vers des classes spécialisées en milieu ordinaire a eu lieu seulement à partir du collège. Et que les jeunes présentant des déficiences associées en recherche d'emploi (ou absence de projet professionnel) avaient arrêté leur scolarité à 16 ans ou en 3ième.

Pour récapituler, les différences de modalité d'intégration scolaire et d'insertion professionnelle entre les deux sous-populations sont présentées en Figure 16.

Les principaux écarts concernent le taux d'intégration scolaire en milieu ordinaire (classes ordinaires ou classes spécialisées) qui représente dans notre étude près de 75% pour la sous-population de sourds isolés, contre seulement 47% de la sous-population de sourds avec déficiences associées, qui à l'inverse concentre l'intégralité des cas de patients fréquentant un établissement spécialisé.

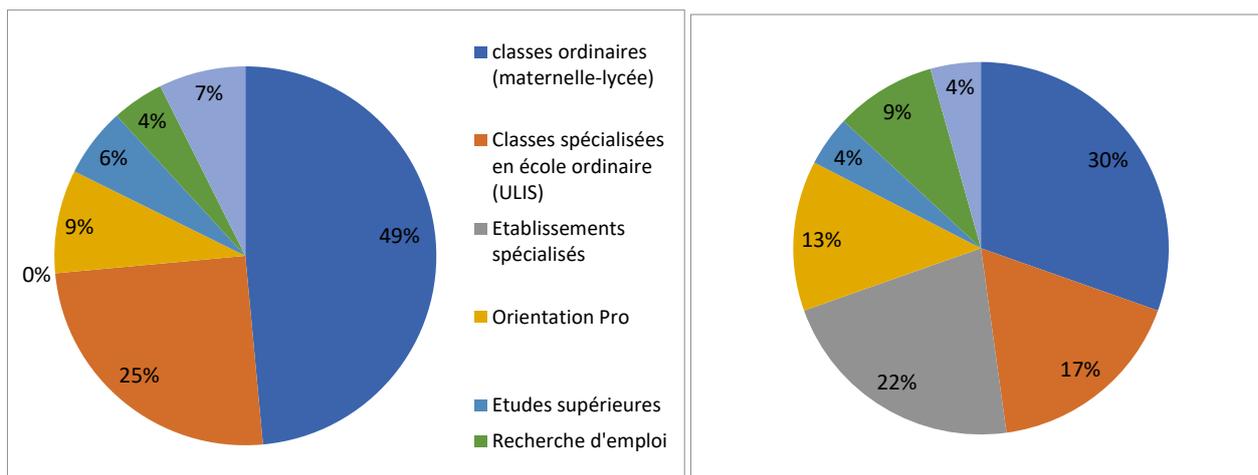


Figure 16. Comparaison des modalités d'intégration des « sourds isolés » (gauche) avec les patients ayant des déficiences associées (droite)

Bien que le nombre d'individus concernés soit insuffisant pour suivre l'insertion professionnelle des patients sourds de notre étude, on peut néanmoins souligner que comparativement les patients sourds isolés en situation de travailler (« Travaille » et « Recherche d'emploi ») sont plus nombreux à avoir un emploi que les patients dans la même situation mais ayant des déficiences associées (Figure 16).

3.4.1.2. Modalités d'intégration : focus sur l'enseignement général

Concernant l'enseignement général, les données collectées permettent d'évaluer à 63% le taux global d'intégration en école ordinaire des enfants et adolescents de la maternelle au lycée (Tableau 5).

Tableau 5. Différentes modalités d'intégration scolaire de la maternelle au lycée

	Maternelle	Primaire	Collège	Lycée	Total	%
Classes ordinaires (maternelle-lycée)	10	18	7	5	40	63%
Classes spécialisées en école ordinaire (ULIS)	1	8	12	0	21	33%
Classe spécialisée en établissement spécialisé	1	1	1	0	3	5%
Total	12	27	20	5	64	100%

Ces données montrent par ailleurs que l'intégration en classe ordinaire des enfants sourds diminue fortement de la maternelle au collège, de 83% à 35%. Elle était redevenue la norme

au lycée, après que l'orientation vers des filières professionnelles ou l'arrêt de la scolarité ait eu lieu (Figure 17).

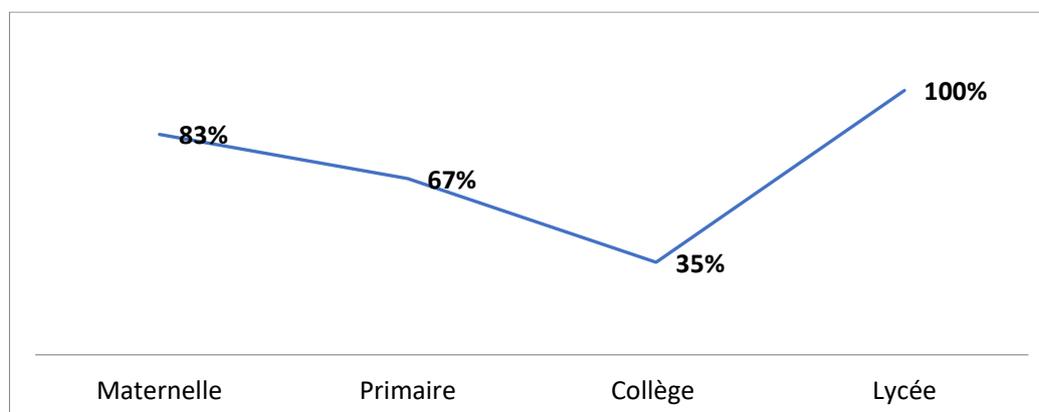


Figure 17. Taux d'intégration scolaire en classe ordinaire en fonction du niveau de scolarisation

Dans notre étude, le taux d'intégration en classe ordinaire des patients sourds isolés était proche du taux d'intégration global (66% versus 63%). En revanche le taux d'intégration des sourds présentant une ou plusieurs déficiences associées était nettement plus faible (37%). Au collège, où les patients sourds avec déficiences associées étaient sur-représentés (35% versus 25% dans l'ensemble de la population incluse), le taux d'intégration en classe ordinaire n'atteignait plus que 29% (contre 38% pour les sourds isolés).

3.4.1.3. Taux de diplômes

Sur la population incluse de 91 patients, 53 avaient moins de 15 ans au 30/06/2018 et n'étaient donc pas susceptibles d'avoir déjà un diplôme (exception faite d'une patiente de troisième, née en fin d'année, et ayant obtenu son brevet à l'issue de l'année scolaire 2017-2018).

Pour les 10 patients âgés de 15 à 17 ans, le taux d'obtention du brevet du collège était de 60% (ou de 67% si l'on ne tient pas compte de la donnée manquante), sans différence notable entre les patients sourds isolés et sourds avec déficiences associées. Un patient était détenteur du CFG (certificat de formation général), d'un plus faible niveau (Tableau 6).

Tableau 6. Répartition des diplômes au sein de la population incluse (âgée de 15 ans et plus)

	17 ans et plus		15-17 ans	
	Nombre	%	Nombre	%
pas de diplôme	6	21%	2	20%
CFG	0	0%	1	10%
nsp	0	0%	1	10%
Brevet du collège	1	4%	6	60%
CAP	9	32%		
BEP, BEPA	3	11%		
Bac Pro et Bac général	9	32%		
Total	28	100%	10	100%

Parmi les 28 patients âgés de plus de 17 ans, 6 n'avaient aucun diplôme (21%) tandis que les autres en avaient un ou plusieurs (Tableau 6). Si l'on tient compte du diplôme le plus élevé pour chacun, 9 avaient obtenu un CAP (32%), 3 un BEP (11%) et 9 étaient titulaires d'un bac général ou professionnel (32%).

Au-delà de 17 ans, l'écart concernant l'acquisition de diplômes s'est creusé entre sourds isolés (n=20) et sourds avec déficiences associées (n=8), même s'il faut tenir compte du faible effectif de ces derniers. Ils étaient 63% à n'avoir obtenu aucun diplôme contre seulement 5% en ce qui concerne les sourds isolés. Le taux de diplômés au sein des deux sous-populations était ainsi nettement discriminant : un patient avec déficiences associées ayant un CAP (13% contre 40% chez les sourds isolés), un patient détenteur d'un BEP (13% contre 20%) et un patient titulaire du Bac (13% contre 40%).

3.4.2. Centres d'accompagnement de la surdité

Pour la majorité des patients de la population incluse, l'intégration s'effectue aussi grâce aux soins et l'accompagnement dispensés par des centres spécialisés pour les déficients auditifs. Dans notre étude une proportion significative de patients sourds isolés et sourds avec déficiences associées (36%) ne fréquentaient pas ces centres. Ce pourcentage s'explique en grande partie par la démographie de la population (26% de patients majeurs).

Tableau 7. Différents centres de suivi des enfants implantés

	Effectif total	%	Effectif sourds isolés	%	Effectif avec handicap associé	%
pas de centre	33	36%	25	37%	8	35%
SSEFS	45	49%	35	51%	10	43%
SESSAD	4	4%	3	4%	1	4%
CAMPS	5	5%	4	6%	1	4%
Centre Charlotte Blouin	1	1%	1	1%	0	0%
IME	2	2%	0	0%	2	9%
Institut Paul Cézanne	1	1%	0	0%	1	4%
Total	91	100%	68	100%	23	100%

L'accompagnement en SSEFS (Service de Soutien à l'Education Familiale et Scolaire) arrive au premier rang (49%) et concerne près de la moitié des patients de la population incluse (Tableau 7). Rappelons que les SSEFS prennent en charge les patients déficients auditifs hors milieu scolaire en leur procurant notamment des séances d'orthophonie et des cours de LSF. Rapporté au nombre de patients suivis dans un centre, le rôle joué par les structures de type SSEFS dans le soutien des enfants et adolescents implantés est encore plus important (78% ; 81% pour les patients sourds isolés et 67% pour les autres). Parmi les différents SSEFS existants dans la région Pays de la Loire, il faut signaler la place particulière occupée par l'Institut La Persagotière à Nantes qui est fréquenté par 19 patients de l'étude (33% des patients suivis).

Le suivi en CAMPS (Centre d'Action Médico-Social Précoce) arrive en seconde position loin derrière car il ne concerne que les enfants de moins de 6 ans tandis que les SSEFS accueillent un public plus large (patients de 3 à 20 ans). Les IME concernent plus spécifiquement la prise en charge des patients avec déficiences associées et se classent au deuxième rang pour cette population.

3.5. Modes de communication et accompagnement scolaire ou extérieur

3.5.1. Modes de communication utilisés au quotidien

Au quotidien, les sourds implantés de notre étude utilisent en grande majorité la communication orale, largement complétée par la lecture labiale à la maison. La langue des

signes est encore couramment pratiquée au sein de la famille mais deux fois moins à l'extérieur (Tableau 8 et figure 18).

Tableau 8. Modes de communication utilisés au sein de la famille et en dehors

Modes de communication	Au sein de la famille	Hors milieu familial
Communication orale	93%	88%
Complément par lecture labiale	9%	7%
LPC (langage parlé complété)	22%	8%
LFS (Langue française des signes)	16%	4%
FS (Français signé)	15%	5%

Le pourcentage de communication orale des patients avec déficience(s) associée(s) est de 87% au sein de la famille et de 74% au niveau professionnel.

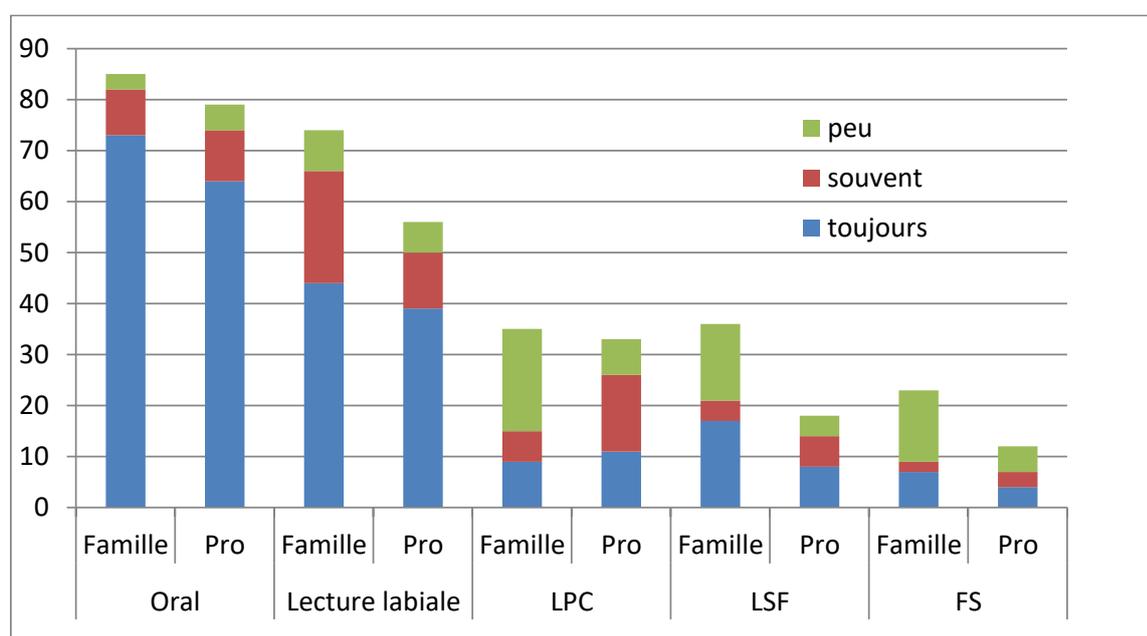


Figure 18. Fréquence d'utilisation de chaque mode de communication dans le milieu familial et professionnel (effectif)

A la question « les modes de communication ont-ils évolué après implantation », les parents ont répondu par l'affirmative en grande majorité (79%). Le plus grand nombre de changements remarquables concernent l'amélioration de la communication orale, à des degrés

divers. Certaines réponses précisent par ailleurs que la progression de l'oral s'est accompagnée d'une baisse de l'utilisation des modes de communication complémentaires (LFS, LPC, FS).

3.5.2. Aides à la communication en classe

Durant leur scolarité, les enfants de l'étude ont été aidés en classe par différents types d'intervenants, comme des auxiliaires de vie scolaire ou des enseignants spécialisés (LPC, LSF, autre) pour faciliter leur intégration en classe et leur permettre de mieux assimiler et acquérir les connaissances au programme des différents cycles et types d'apprentissage.

Le suivi de ces différentes aides a été effectué pour chaque patient de l'étude aux différentes étapes de sa scolarité. Pour la maternelle, les données ont pu ainsi être traitées pour la grande majorité de la population incluse, tandis qu'au stade lycée (général ou pro), les données disponibles sont limitées aux patients âgés de plus de 16 ans lors de l'étude.

Ces aides ont également changé de nature quand certains enfants ont, en cours de scolarité, été orientés vers des classes spécialisées, qui intègrent dans leur programme un enseignement adapté aux déficients auditifs (voire à d'autres déficiences le cas échéant) et également des cours d'orthophonie.

3.5.2.1. Aides en maternelle

Les données analysées couvrent l'ensemble de la population incluse, qui se répartit comme suit :

- ❖ 74 patients ayant fréquenté (ou fréquentant actuellement) une classe ordinaire en maternelle (81%)
- ❖ 16 patients ayant fréquenté des classes ou structures spécialisées (ou pas encore scolarisés) (14%)
- ❖ 4 données non renseignées (4%)

Parmi les 74 patients en intégration ordinaire en maternelle, la plupart (94%) ont bénéficié d'une aide humaine, de nature et d'intensité diverse. Les principales aides dispensées étaient les suivantes : AVS pour 57% des enfants, suivies de codeur LPC (31%) puis, dans une moindre mesure, enseignant LSF et enseignant spécialisé (Figure 19).

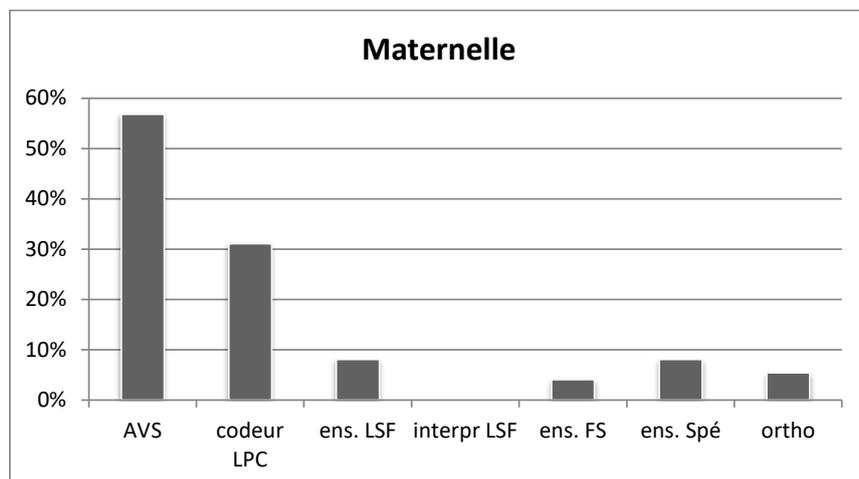


Figure 19. Pourcentage d'enfants scolarisés en maternelle ordinaire bénéficiant d'aides

Le temps moyen d'accompagnement AVS est évalué à partir de nos résultats à 6,5 heures par semaine pour l'ensemble des enfants en école ordinaire. Si l'on considère uniquement les enfants suivis par une AVS, le volume horaire moyen atteint 11,5 heures par semaine.

3.5.2.2. Aides à l'école primaire

Les données sur les aides reçues à l'école primaire concernent l'ensemble de la population incluse, excepté les 12 enfants qui étaient en maternelle au moment de l'étude. Leur répartition est la suivante :

- ❖ 48 patients ayant fréquenté (ou fréquentant encore) une classe ordinaire de l'école primaire (61%)
- ❖ 7 patients ayant été orientés vers des écoles spécialisées (ULIS primaire, ULIS collège...) au cours de l'école primaire (9%)
- ❖ 24 patients ayant fréquenté des classes spécialisées en primaire (30%)

La grande majorité (90%) des patients qui étaient en classe ordinaire ont reçu des aides (Figure 20). Les principales aides à l'éducation en primaire concernaient également la mise à

disposition d'AVS (56% des enfants) ou de codeur LPC (42%). Avant d'être orientés en classe spécialisées au cours de l'école primaire, les patients concernés bénéficiaient également de l'aide d'une AVS pour 6 sur 7 d'entre eux.

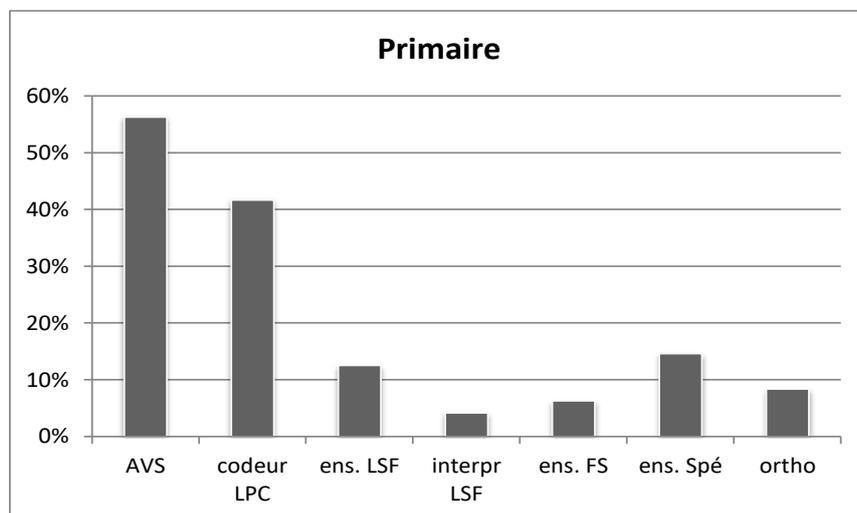


Figure 20. Pourcentage d'enfants scolarisés en classe primaire ordinaire bénéficiant d'aides

Le temps moyen d'AVS calculé pour l'ensemble des 48 patients était de 6,5 heures par semaine. Pour les enfants bénéficiant d'AVS, il s'élevait à 11,7 heures par semaine (correspondant pratiquement à un suivi à mi-temps). Le temps d'aide par un codeur LPC variait entre 2 heures à 9 heures par semaine pour les bénéficiaires.

3.5.2.3. Aides au collègue

La population incluse en âge d'être ou d'avoir été au collège comprend 52 patients, dont :

- ❖ 27 patients ayant fréquenté (ou fréquentant actuellement) une classe ordinaire au collège (52%)
- ❖ 2 patients ayant été orientés vers des écoles spécialisées (ULIS collège) au cours du collège ou inversement (4%)
- ❖ 23 patients ayant fréquenté des classes spécialisées au collège (44%)

Globalement, la proportion d'enfants aidés en classe de collège ordinaire a été de 81%, toutes aides confondues.

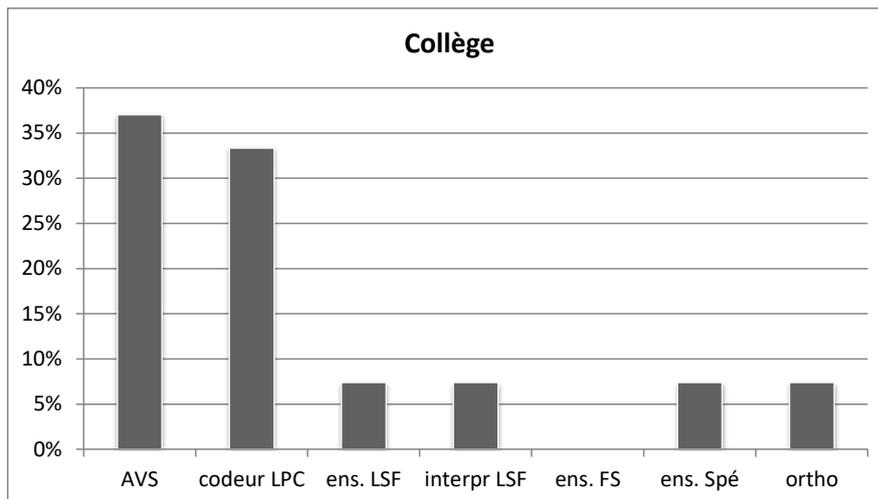


Figure 21. Pourcentage d'enfants scolarisés en classe de collège ordinaire bénéficiant d'aides

Le taux d'enfants suivis par AVS a été plus faible au collège (37%) qu'en maternelle ou primaire, mais avec un volume d'heures moyen équivalent (6,4 heures/semaine) sur l'ensemble (Figure 21). En contrepartie, le temps moyen d'accompagnement par enfant bénéficiant d'un AVS était un peu plus élevé (14 heures par semaine). Par ailleurs, 33% des enfants étaient aidés par un codeur LPC (entre 2 et 8 heures par semaine).

3.5.2.3. Aides au lycée général ou professionnel

L'effectif restant pour évaluer les aides au niveau lycée (incluant les filières professionnelles CAP et Bac Pro) n'est plus que de 32:

- ❖ 23 patients ayant fréquenté (ou fréquentant lors de l'étude) une classe ordinaire au lycée général ou en voie professionnelle (79%)
- ❖ 3 arrêts de la scolarisation après le collège (10%)
- ❖ 6 patients ayant fréquenté (ou fréquentant actuellement) une classe et/ou un établissement spécialisé

L'analyse transversale montre que les aides ont eu tendance à se réduire après le collège, que les jeunes aient poursuivi leur scolarité dans l'enseignement général ou qu'ils se soient dirigés vers la voie professionnelle. Sur les 23 jeunes concernés, ils étaient 52% à avoir bénéficié d'au moins un type d'aide. Seuls 4 de ces patients (17%) avaient été accompagnés

par un AVS (dont un à temps complet), 4 également par un codeur LPC (dont deux à raison d'une dizaine d'heures). Trois autres patients (13%) avaient profité d'heures dispensées par un enseignant spécialisé. En définitive, le volume moyen d'heures d'AVS était très réduit à l'échelle de la sous-population (2,4 heures par semaine), mais les aides se concentraient sur un effectif réduit pour lequel la moyenne hebdomadaire de temps AVS s'élevait à 13,7 heures.

3.4.2.5. Synthèse des intervenants en classes ordinaires

La figure 22 montre l'évolution de la proportion des patients suivis (hors écoles et établissements spécialisés) qui ont profité d'aides humaines au cours de leur parcours scolaire ou de leur formation professionnelle. Cette analyse transversale a montré que globalement les aides touchaient proportionnellement un nombre plus important d'enfants déficients auditifs au niveau de la maternelle et du primaire. Les aides les plus fréquemment dispensées provenaient d'AVS (taux d'enfants bénéficiaires diminuant à partir du collège) puis de codeur LPC (taux le plus élevé en primaire et au collège).

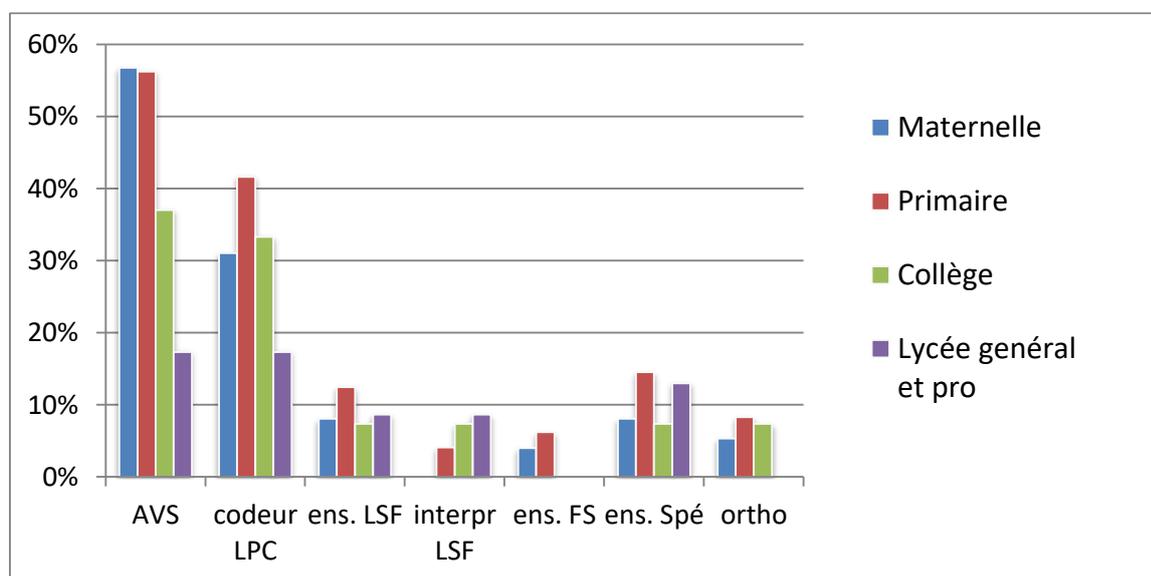


Figure 22. Evolution du pourcentage d'enfants scolarisés en classes ordinaires ayant bénéficié d'aides de la maternelle au lycée

En dehors de ces aides faisant appel à du personnel AVS ou à des intervenants spécialisés en LPC, LSF les patients implantés ont pour certain recours à des aides techniques, comme le micro HF utilisé en classe. Les réponses au questionnaire font état de 47% de non

utilisateurs, de 44% d'utilisateurs et de 9% de patients qui après s'en être servi ne l'utilisent plus (par crainte d'être marginalisé pour l'un d'entre eux). Selon notre étude, le taux d'utilisation du micro HF était maximal pour les enfants en primaire (67%) puis diminuait au collège : 25% l'utilisaient encore tandis que 20% l'avaient abandonné.

3.5.2. Intervenants hors de l'école (Figure 23)

A cette prise en charge sur le lieu de vie scolaire des enfants et adolescents implantés, s'ajoutent d'autres interventions soit au niveau du centre d'accompagnement, soit à leur domicile. La rééducation orthophonique est le principal suivi effectué jusqu'au lycée et représente jusqu'au collège inclus plus des deux tiers des actions hors-classe.

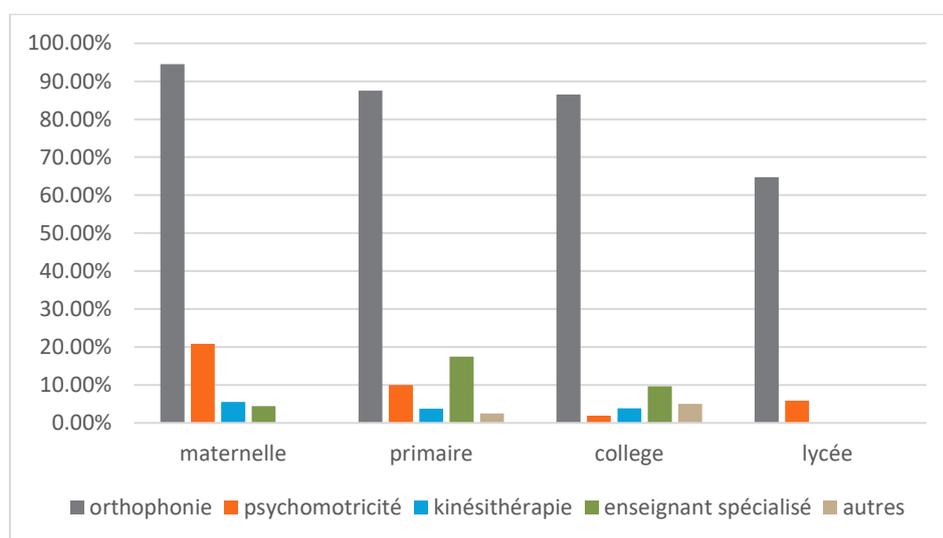


Figure 23. Proportion d'interventions hors de la classe par niveau scolaire

3.6. Parcours scolaires : évolution et redoublements

3.6.1. Ecart entre niveaux de scolarisation réels et théoriques

Le niveau de scolarisation théorique a été calculé en fonction de l'année de naissance des enfants. Comparé au niveau réel, il permet de déduire un retard théorique par rapport à une scolarisation « normale ».

Un premier graphique (Figure 24) permet de suivre l'évolution du retard théorique au cours de la scolarité. Dans une première approche, il agrège classes ordinaires et classes

spécialisées (ULIS) en milieu ordinaire et distingue la scolarité dans des établissements spécialisés (degré scolaire pas toujours défini).

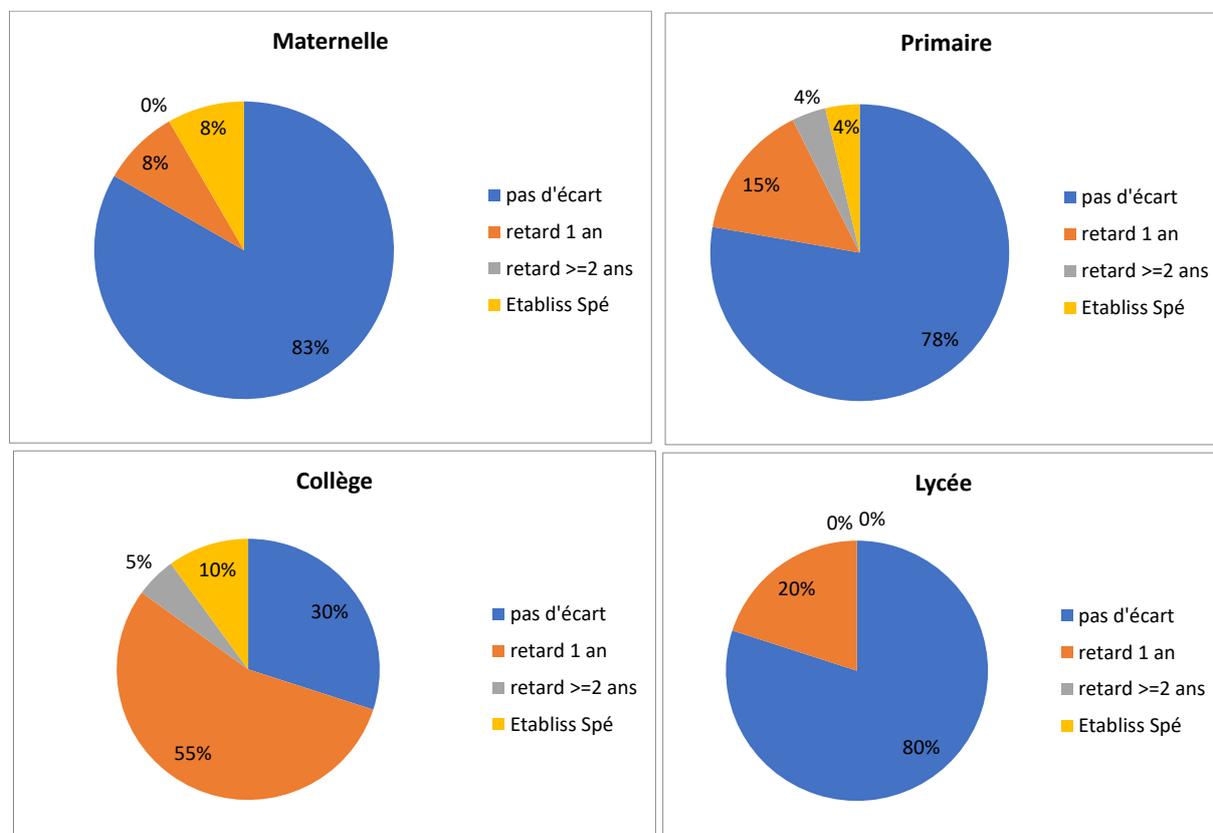


Figure 24 : Evolution du retard théorique de la maternelle au lycée

Alors que le taux de retard d'un an avoisinait 15% pour les enfants qui étaient en maternelle ou au primaire lors de l'étude, ce taux s'établissait à 55% au niveau du collège (60% si l'on intègre un enfant ayant un retard scolaire de 2 ans). C'est également pour les enfants au collège pendant l'année scolaire 2017-2018 que la proportion d'intégration en établissement spécialisé était la plus forte (10%). En définitive, les enfants au niveau collège n'étaient plus que 30% à n'avoir pas acquis de retard scolaire « théorique » au moment de l'étude.

Si on élargit l'analyse, en intégrant les patients orientés vers la voie professionnelle (CAP, Bac Pro, apprentissage), on obtient les résultats suivants (Tableau 9 et Figure 25).

Tableau 9. Retard de scolarité théorique (an) pour la population suivie scolarisée ou en formation professionnelle (effectif).

	pas d'écart	retard 1 an	retard 2 ans et plus	Etabliss Spécialisé	Total
Maternelle	10	1	0	1	12
Primaire	21	4	1	1	27
Collège	7	10	1	2	20
Lycée	4	1	0	0	5
Orientation Pro	1	2	4	2	9
Total	43	18	6	6	73

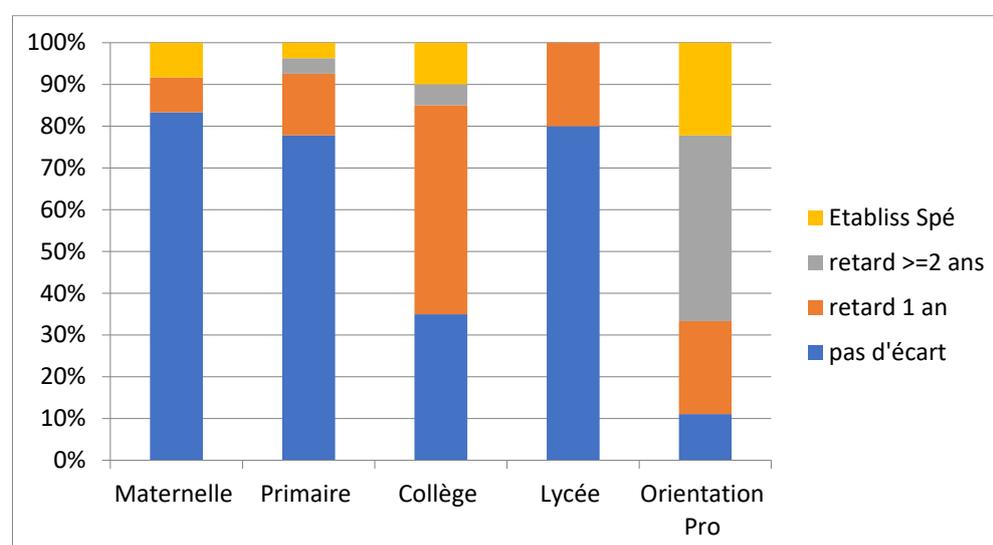


Figure 25. Retard de scolarité théorique pour la population suivie encore scolarisée ou en formation professionnelle (%)

Concernant les patients ayant été orientés vers la voie professionnelle (CAP, Bac Pro...) au cours de leur cursus, ils avaient majoritairement accumulé un retard scolaire de 2 ans ou plus (c'est le cas également pour les deux jeunes filles en formation CAP dans un centre spécialisé, toutes deux sourdes avec handicaps associés).

3.6.2. Taux de redoublement et principales classes redoublées (Tableau 10 et Figure 26)

Selon les réponses aux questionnaires, et hors patients en établissements spécialisés, un peu plus de la moitié des enfants suivis n'avaient pas redoublé pendant leur scolarité.

Tableau 10. Taux de redoublement au sein de la population incluse

	Effectif	%	%
pas de redoublement	43	47%	51%
1 redoublement	36	40%	42%
2 redoublements	6	7%	7%
Etablissement spécialisé	6	7%	
Total	91	100%	100%

Les principaux redoublements ont eu lieu entre la maternelle (principalement en grande section), le CP et les classes de CE1/CE2 (principalement en CE1). Ces redoublements de maternelle (cycle 1 des apprentissages premiers) et de début d'école primaire (cycle 2 consacrés aux apprentissages fondamentaux) concentrent 69% des redoublements.

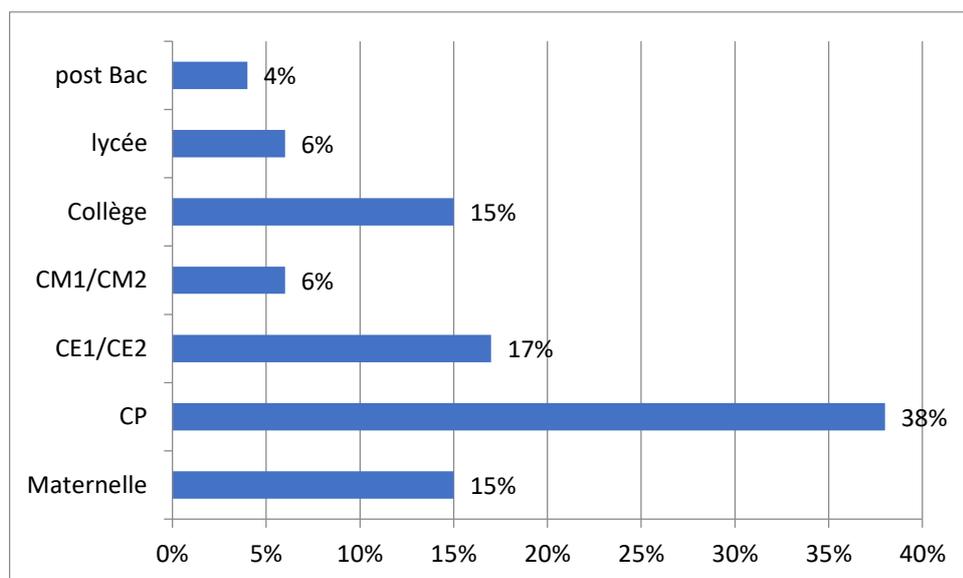


Figure 26. Principales classes redoublées par les patients implantés

3.7. Qualité de vie de l'enfant implanté et de sa famille

3.7.1. Acceptation de l'implant et relation sociale

D'après les réponses aux questionnaires, 90% des enfants utilisaient leur implant de façon quotidienne et de façon continue pour 88% d'entre eux. Les réponses au questionnaire

montrent que le port de l'implant est bien toléré pour 88% des enfants. A noter que 3 enfants ne le portaient plus et que 5 ne le portaient qu'occasionnellement.

Lorsque que les parents étaient interrogés sur leur ressenti à propos des relations sociales de leur enfant, 16,4 % des parents remarquaient un isolement et une tendance à être seul de leur enfant. Parmi les parents interrogés, près de 20% d'entre eux avaient l'impression que leurs enfants avaient moins de relations amicales qu'un enfant normo-entendant.

3.7.2. Retentissement sur la vie parentale

89 familles ont répondu aux questionnaires (2 familles ont répondu pour 2 de leurs enfants). Tous les parents interrogés avaient un statut auditif normal. Concernant la fratrie, elle était constituée d'au moins deux enfants déficients auditif pour 12% des familles.

Les catégories socio professionnelles des parents sont représentées sur le tableau 11.

Tableau 11. répartition des catégories socio-professionnelles des parents

Catégories socio-professionnelles	Mère	Père
Employé	43	30
Artisan, commerçant	6	8
Cadre	4	15
Agriculteur	1	2
Instituteur	3	2
Ouvrier	10	13
Femme au foyer	17	/
Profession intellectuelle supérieure	4	6
Chef d'entreprise	1	5
Autre	1	6
Profession libérale	1	4
Total	91	91

3.7.2.1. Apprentissage des modes de communication (Figure 27)

86,8% des mères ont appris au moins un mode de communication spécifique en lien avec la surdité de leur enfant contre 71,4% des pères. Le mode de communication le plus enseigné était le LPC suivi par l'apprentissage de la LSF.

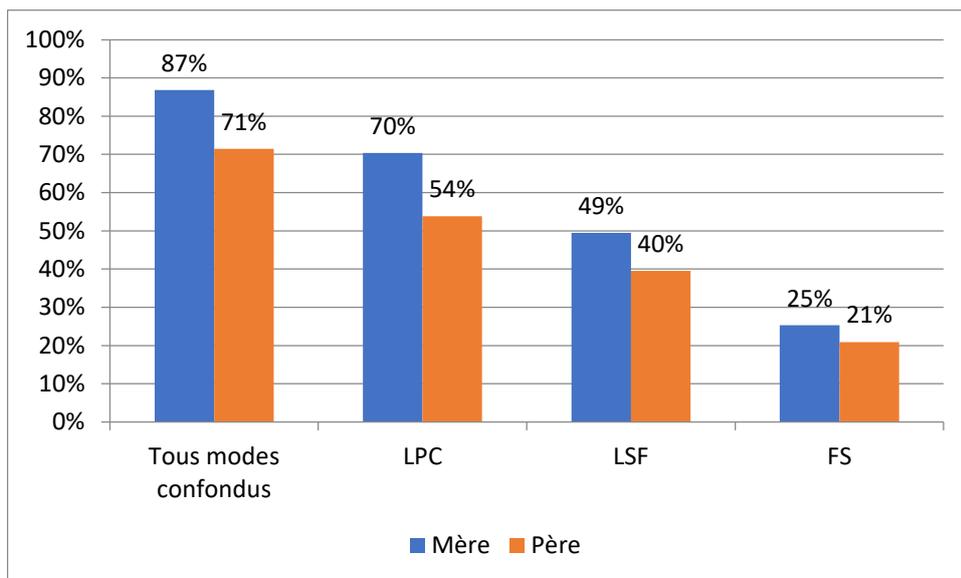


Figure 27. Apprentissage des modes de communication par les parents

3.7.2.2. Retentissement sur le temps de travail

71,4% des familles ont dû aménager leur temps de travail afin de se rendre disponible pour la scolarité de leur enfant, les consultations médicales en vue de leur implantation cochléaire et pour amener leur enfant aux rendez-vous d'aides extra scolaires. Cet aménagement a été effectué par les 2 parents dans 11% des cas, par les pères dans 14% des cas et par les mères dans 75% des cas. Quand un aménagement a été réalisé, dans 40% des cas il s'agissait d'une cessation de l'activité professionnelle qui n'a pas été reprise pour 2/5 d'entre eux. En cas de retour au travail, la reprise d'activité initiale a eu lieu lorsque l'enfant était en moyenne âgé de 6 ans.

Lorsqu'il y a eu un aménagement du temps de travail, 58,4% des foyers ont reçu une compensation financière.

3.7.2. Résultats du test de qualité de vie

Le test GCBI pour évaluer la qualité de vie des enfants implantés a été renseigné quasi-exclusivement par les parents (un seul jeune majeur ayant répondu lui-même). Les résultats du test pour la population incluse indiquent un score global moyen de +19. Ce score signifie que l'implantation cochléaire a apporté un bénéfice de presque 20% en termes de qualité de vie aux enfants et jeunes implantés.

L'analyse des sous-scores permet dans un deuxième temps de préciser dans quel domaine l'implantation a eu le plus grand bénéfice, et inversement les domaines qui ont été peu impactés, voire négativement (Figure 28).

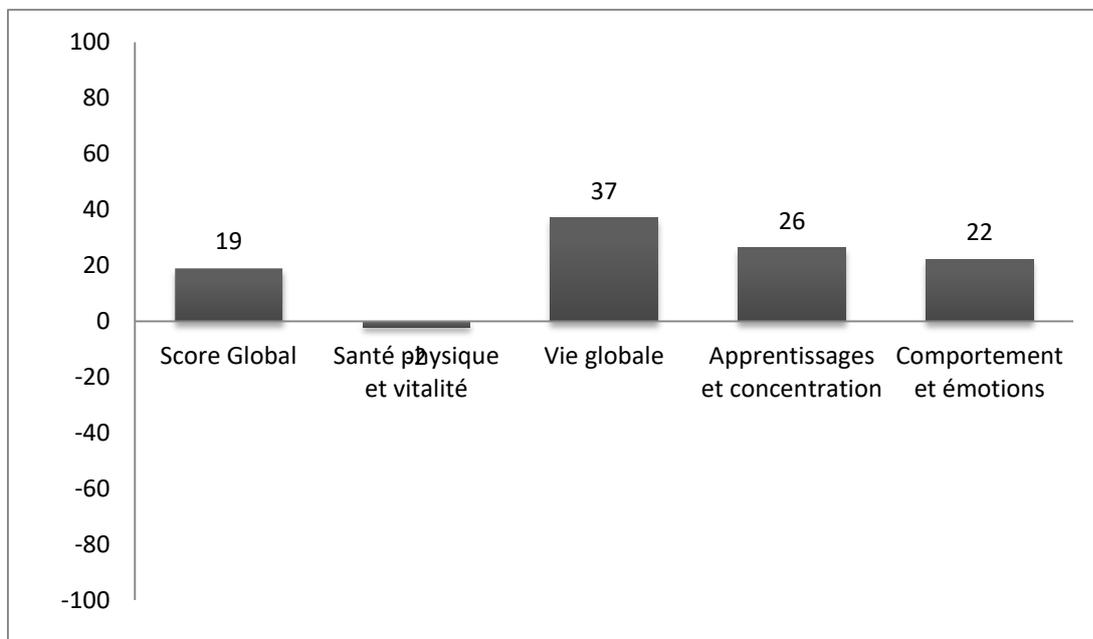


Figure 28 : Evaluation de la qualité de vie par le GCBI : score global et sous-scores par domaine

C'est la dimension «vie globale» qui présente le sous-score le plus élevé (37,1), suivie par les dimensions «apprentissage et concentration» (26,4) et «comportement et émotions» (22,3). Le test fait ressortir un seul sous-score négatif, quoique proche de zéro, dans le domaine de la «santé physique et de la vitalité ». Ce résultat doit être interprété avec précaution, considérant que les moyennes des réponses aux différentes questions relevant de ce domaine sont toutes proches de zéro. Ce sous-score révèle toutefois que l'implantation est considérée comme affectant de manière faiblement négative l'énergie des enfants implantés. Le Tableau 12 fournit le détail des résultats obtenus pour chacune des questions du test.

Tableau 12. Résultats du test GCBI : Score global et sous-scores

	Questions	moyenne	médiane	écart-type	Min	Max
Score global		18,9	16,7	18,1	-33,3	66,7
	Score moyen global = 19,0					
Santé physique et vitalité	Q5. Affecte l'énergie	-0,18	0	1,01	-2	2
	Q6. Qualité du sommeil	0,05	0	0,62	-2	2
	Q7. Intérêt pour la nourriture	0,08	0	0,40	-1	2
	Q14. Affecte temps passé à l'école	-0,05	0	0,35	-1	2
	Q22. Rhumes et infections?	-0,05	0	0,35	-2	1
	Q23. Consultation Médecins traitants	-0,10	0	0,37	-2	1
	Q24. Prise de médicaments	-0,03	0	0,35	-1	2
	Score moyen "Santé physique et vitalité" = -2,0					
Vie globale	Q1. Vie plus agréable	1,59	2	0,91	-2	2
	Q2. Affecte les activités?	1,19	2	1,02	-2	2
	Q10. Temps avec ses amis	0,58	0	0,82	-1	2
	Q20. Autonomie	0,11	0	0,41	0	2
	Q21. Capacité à apprécier les loisirs, le sport	0,24	0	0,67	-2	2
	Score moyen "Vie globale" = 37,1					
Apprentissages et concentration	Q4. Progrès et développement	1,34	2	1,04	-2	2
	Q12. Distractif?	0,11	0	0,57	-1	2
	Q13. Apprentissage des leçons	0,52	0	0,83	-1	2
	Q15. Capacité de se concentrer	0,14	0	0,77	-2	2
	Score moyen "Apprentissages et concentration" = 26,4					
Comportement et émotions	Q3. Comportement	1,21	2	0,99	-2	2
	Q8. Timidité	0,21	0	0,72	-2	2
	Q9. Insertion famille	0,57	0	0,87	-1	2
	Q11. A l'aise avec d'autres gens	0,63	0	0,83	-1	2
	Q16. Caractère irritable	0,01	0	0,80	-2	2
	Q17. Image de lui-même	0,07	0	0,73	-1	2
	Q18. Caractère joyeux ou content	0,44	0	0,79	-2	2
Q19. Sûr de lui	0,43	0	0,83	-2	2	
	Score moyen "Comportement et émotions" = 22,3					

4 Discussion

L'implantation cochléaire est actuellement le traitement de référence de la surdité sévère à profonde bilatérale (1). Dans la plupart des pays développés, son taux a augmenté grâce au remboursement par les systèmes d'assurance maladie et à la généralisation de cette technique. La majorité des études publiées sur l'implant cochléaire (IC) chez les enfants ont porté sur l'audition, la production et la perception de la parole et le développement du langage oral. Il paraît essentiel, en outre, d'examiner les répercussions de l'IC sur l'intégration scolaire de ces enfants ainsi que d'appréhender leur ressenti vis à vis de cet implant et d'en évaluer les retentissements sur leur qualité de vie quotidienne.

Notre étude, réalisée au CHU de Nantes, avait pour but d'évaluer les modalités scolaires et l'intégration des enfants implantés cochléaires. La période d'inclusion a été longue (de 1996 à 2015) permettant d'examiner les éventuelles répercussions de la loi de 2005 sur l'intégration scolaire des enfants implantés cochléaires. Les principaux résultats issus de cette étude ont ainsi permis de confirmer et de compléter les apports d'autres travaux.

4.1. Résultats auditifs et mode de communication des enfants implantés cochléaires

Actuellement, l'implantation cochléaire n'offre pas la même qualité auditive que l'audition d'un normo-entendant. Elle permet de restituer une intelligibilité correcte de la parole dans la plupart des situations cliniques de l'enfant et un développement du langage en conséquence mais ne permettent pas de transmettre toutes les caractéristiques temporelles et spectrales de la voix (22).

Les résultats concernant les capacités auditives de l'enfant dans cette étude, montrent que les scores d'intelligibilité vocale augmentent au cours des années de suivi de l'implant. A 6 mois post implant le seuil moyen d'intelligibilité vocale est de 27% montant à 58,5% à 2 ans puis à 82% à 5 ans post implantation. Au niveau de la compréhension auditive de la parole, les enfants comprennent des phrases simples à partir de 4 ans d'implantation et l'échelle du

CAP retrouve des scores $> 5/7$ à partir de 4 ans d'implantation. Ceci est concordant avec les résultats de la littérature qui montrent que les niveaux de compréhension et les compétences langagières progressent avec l'âge à l'implantation et la durée du port de l'implant(34). En effet, la compréhension des phrases est un processus difficile sur le plan linguistique et cognitif pour les enfants. Les enfants doivent intégrer des informations linguistiques sur une courte période et étudier la structure syntaxique afin de comprendre le but sémantique de la phrase (35).

En ce qui concerne le versant expressif, nos résultats témoignent également d'une amélioration du langage parlé avec la durée du port de l'implant. Dans notre étude les enfants présentaient un score SIR à 4/5 à 5 ans et de 4,4/5 à 15 ans et un score d'expression verbale à 4/5 à 5 ans et 4,58/5 à 15 ans, ceux-ci augmentant progressivement au fil des ans. Calmels et al. (31) ont également démontré cette tendance à l'amélioration de l'intelligibilité de la parole à plus de 5 ans post implantation.

Il est aussi intéressant de voir que les enfants présentant un langage oral plus complexe correspondent aux enfants qui ont été scolarisés en écoles ordinaires. Bavin et al.(36) ont souligné l'effet bénéfique du bain linguistique oral en classe ordinaire sur les capacités expressives des enfants implantés. Ceci permettrait, pour certains auteurs, que les élèves ayant de meilleures compétences orales, ou ayant été éduqués dans des environnements oraux, développent de meilleures performances en matière d'alphabétisation(37). En effet, les capacités linguistiques sont significativement associées à la perception de la parole, d'autant plus si celle-ci a été acquise précocement(38,39). Il en résulte de meilleurs résultats en termes de vocabulaire et de lecture des enfants implantés (40). Dans ces conditions favorables, Geers et al. (34)ont montré que 21% des enfants sourds atteignaient des résultats scolaires comparables aux enfants normo-entendants dans le secondaire.

Devant ces capacités auditives améliorées et le développement du langage oral, l'un des objectifs de l'étude était de déterminer l'étendue de l'utilisation des différentes modes de communication par les enfants porteurs d'IC, tant dans leurs contextes éducatifs que dans leurs familles.

Nous percevons au travers de cette étude que les enfants implantés utilisent rarement un seul mode de communication. Si l'implant cochléaire a souvent favorisé le développement du langage oral, le recours à d'autres modes de communication subsiste. Dans le cercle familial, les enfants se servent préférentiellement du langage oral mais en y associant très fréquemment de la lecture labiale. Si l'on se penche sur les modes de communication pratiqués en milieu scolaire, le langage oral apparaît souvent associé à la lecture labiale ainsi qu'à une communication signée dans les établissements ordinaires. Les enfants peuvent alors l'associer avec le LPC voire même communiquent de façon prépondérante avec la langue des signes. Notre étude montre que chez les enfants scolarisés au collège et lycée ordinaire l'apprentissage a été facilité dans certains cas par des AVS codeuses ou des interprètes LSF. Des études ont confirmé cette tendance à utiliser une aide manuelle (LPC) ou un langage signé (Français signé) en association avec le langage oral lorsque le niveau de scolarisation s'accroît (41). En effet, le langage et les objectifs pédagogiques deviennent plus complexes au cours de la scolarité, ce qui requiert des compétences linguistiques de haut niveau et une rapidité de traitement des informations linguistiques(42). Les enfants sourds sévères à profonds présentent souvent, malgré l'implant cochléaire, des compétences de perception de la parole non optimales, sachant que cette perception est particulièrement sensible au bruit de fond existant souvent dans les salles de classe(43). Ces enfants présentent pour une majorité un déficit de vocabulaire en raison d'un apprentissage et d'une perception du langage français oral plus difficile. A cela s'ajoute le fait que les enfants sourds ont souvent besoin de plus de temps pour assimiler toutes les informations auditives. Dans ces conditions, les aides par codage et LSF peuvent s'avérer nécessaire pour traduire une partie de l'information sonore. Certains auteurs ont notifié que la communication simultanée pourrait être bénéfique pour l'apprentissage en classe des étudiants en établissements d'enseignement supérieur (36). Knoors et Marschark (44) ont donc suggéré que, pour les élèves ayant des compétences suffisantes en matière de signes, les mots manquants ou mal entendus lors d'une audition ou d'un discours puissent être récupérés grâce à la redondance linguistique des mains. De plus, Goolkasian et Foos (45) ont montré que la présentation auditive et visuelle simultanée améliorerait l'apprentissage et la mémoire comparée à l'utilisation d'une seule modalité.

4.2. Scolarité des enfants sourds implantés cochléaires.

Depuis plusieurs années, de nombreux pays ont vu une augmentation du nombre d'enfants sourds dans les écoles publiques. Plusieurs études ont souligné l'effet bénéfique du bain linguistique de la langue orale sur les compétences linguistiques des enfants sourds (3). En France, la loi du 11 février 2005 garantit à l'élève à chaque fois que c'est réalisable une scolarisation en milieu ordinaire la plus proche de son domicile et sa bonne intégration scolaire avec la réalisation d'un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) lorsque cela s'avère nécessaire(26).

Dans notre étude, 70% des enfants et adolescents implantés étaient encore scolarisés (hors formation professionnelle), et parmi eux 63% suivaient une scolarisation en classe ordinaire. Les autres enfants étaient scolarisés en ULIS pour 33% d'entre eux et en milieu spécialisé dans 5% des cas. Le taux d'intégration en classe ordinaire varie cependant fortement en fonction du niveau scolaire. Si en maternelle, 83% des enfants de l'étude étaient en classe ordinaire, ils n'étaient plus que 67% en primaire et 35% au collège.

Dans l'étude de François et al. (46), portant sur les enfants sourds profonds nés entre 1992 et 2006 et âgés de 4 à 20 ans, le taux de scolarisation dans les écoles spécialisées atteignait 40%, soit un taux un peu plus important que dans notre étude. Ce chiffre plus élevé peut provenir d'une différence dans la démographie de la population et/ou de la période étudiée qui était plus ancienne. De plus, il n'est pas indiqué dans cette étude si les enfants sourds sévères à profonds étaient ou non implantés, ce qui pourrait expliquer le taux plus important de scolarisation en milieu spécialisé. L'étude de Razafimahefa et al (47) réalisée sur des enfants implantés âgés de 6 à 17 ans sur l'année 2012-2013, mentionne pour sa part un taux de scolarisation en ULIS très élevé de 60% contre 20% en intégration ordinaire et 20% en école spécialisée. Notre pourcentage plus élevé d'enfants en classe ordinaire peut s'expliquer par le fort pourcentage d'enfants nés après 2005 (60%).

Quoiqu'il en soit, d'autres études ont montré que le taux de scolarisation en milieu ordinaire avait augmenté ces dernières années, même si au cours de leur scolarisation les enfants étaient encore fréquemment orientés vers des classes spécialisées ou des écoles spécialisées (48).

On remarque que le passage à l'école primaire constitue souvent une étape charnière dans la scolarisation des enfants sourds. En analysant le parcours scolaire des enfants il est apparu notamment que c'est au primaire que la proportion d'enfants orientés vers des classes spécialisées avait été la plus forte. Par ailleurs, une proportion importante de redoublement avait eu lieu pendant l'école primaire. A partir de notre étude transversale a été évalué un taux global de redoublement de 43% pour la population incluse (ce taux atteint près de 50% si on le calcule hors enfants en établissement spécialisé). Les principales classes redoublées concernaient les classes de primaire, en particulier le CP (35%) et les classes de CE1-CE2 (20%), c'est à dire des classes du cycle des apprentissages fondamentaux où le niveau de langage devient un facteur primordial pour la poursuite des apprentissages. Pour information, un rapport du ministère de l'éducation nationale réalisé sur les enfants normo-entendants sans déficiences cite un taux de redoublement estimé à 17% avant l'entrée en sixième (49). Bien que les résultats issus de notre étude transversale ne soient pas directement comparables, ils témoignent bien d'un taux plus élevé de redoublement des enfants sourds implantés cochléaires par rapport aux enfants normo-entendants.

Certaines études ont également mis en évidence les difficultés rencontrées par les enfants implantés au primaire. L'étude de Sarant et al.(50) réalisée à partir d'une population de 44 enfants implantés âgés de 8 ans, donc en âge d'intégrer l'école primaire, a montré que les enfants sourds implantés présentaient des difficultés avec des résultats scolaires inférieurs à ceux attendus chez des enfants ayant une audition normale. De même, Punch et al (51) ont évalué les rapports des enseignants concernant les enfants implantés cochléaires de 1 à 12 ans, en crèche ou scolarisés. Selon ces rapports, près de 70% des enfants implantés avaient des résultats scolaires se situant en dessous de la médiane de leur classe par rapport aux enfants normo-entendants. Enfin, Venail et al.(48) trouvait un taux de redoublement au primaire de 42% sur leur étude transversale composé d'enfants implantés de 8 à 20 ans réalisée en France.

En ce qui concerne le lycée, notre étude, comme celles publiées par d'autres auteurs (52) fait état d'un taux d'échec ou de retard dans la scolarité dans les filières générales plus important chez les enfants sourds implantés. Le taux d'obtention du brevet du collège des patients de notre étude âgés de 15 à 17 ans était de 60% contre 87% dans la population

générale. En ce qui concerne, les jeunes sourds de plus de 17 ans, seul un sur trois avait obtenu son bac, tandis que les autres avaient souvent été redirigés vers des lycées professionnels et étaient titulaire d'un CAP ou d'un BEP. L'inscription à la faculté et l'obtention d'un diplôme par les étudiants sourds a toutefois considérablement progressé au cours des dernières années(53). Témoin de cette évolution, l'étude d'Illg et al. (54) conclut qu'il n'y a pas de différence en termes d'obtention de diplôme entre les enfants implantés cochléaires et les enfants normo-entendants. Par contre, les auteurs ont mis en évidence une différence concernant le taux d'emplois : les patients implantés cochléaires ne travaillaient que dans 41% des cas, contre 77% pour la population normo-entendante.

Certaines publications prônent la scolarisation en milieu ordinaire permettant un bain linguistique oral précoce et un développement du langage facilité(27). Pour autant peu d'études ont analysé les modalités de cette scolarisation ordinaire chez ces patients avec une ou plusieurs déficiences. Il est cependant indispensable de se rendre compte que cette intégration scolaire des enfants implantés en classe ordinaire est dans tous les cas dépendante des aides humaines. Dans notre étude, la plupart des enfants bénéficiaient d'aides en milieu scolaire : autour de 90 % en maternelle et au primaire et 80% au collège. L'aide la plus répandue a concerné la mise en place d'une AVS pour 57% des enfants en maternelle, 56% en primaire et 37% au collège pour la population incluse. L'accompagnement par AVS en école ordinaire diminuait ainsi avec le niveau de scolarisation et aussi au fur et à mesure qu'un nombre plus important d'enfants intégrait des classes spécialisées. Pour les patients aidés par des AVS, le nombre d'heures dispensées correspondait en moyenne à un mi-temps en classe. En ce qui concerne l'accompagnement par des codeurs LPC, la proportion d'enfants aidés culminait au primaire (42%) puis représentait encore un tiers des enfants implantés au collège.

Ces aides continuent donc à être indispensables pour une grande partie des enfants fréquentant les classes ordinaires même après qu'ils aient intégré le collège et le lycée. Comme énoncé auparavant, les objectifs pédagogiques deviennent plus complexes avec le niveau de scolarité (42) nécessitant des compétences linguistiques de haut niveau. De nombreux parents ont témoigné du soutien qu'apportaient les preneurs de note à leur enfant. En effet, beaucoup utilisent la lecture labiale en plus de leur audition afin de suivre

les cours. La difficulté rencontrée lors de la prise de note ne permet pas à ces enfants de suivre l'intégralité des cours et entraîne une perte d'information chez des enfants présentant souvent un retard scolaire.

Goh et al. (52) sont parvenus à des conclusions similaires. Dans leur étude, les enfants pour lesquels un soutien avait été mis en place, tel qu'un preneur de note ou un interprète, présentaient plus de chance d'obtenir un diplôme correspondant au baccalauréat en France par rapport aux enfants sans aides humaines.

Par ailleurs, il est important de tenir compte du fait que les enfants ont pu également profiter d'une prise en charge extra-scolaire pour favoriser une meilleure intégration et réussite scolaire. En effet 98% des enfants ont pu bénéficier de deux à trois heures d'orthophonie par semaine afin d'accompagner l'apprentissage de l'oralisation. Ces séances d'orthophonie ont été suivies par la plupart des enfants jusqu'à leurs 18 ans.

Concernant les enfants implantés cochléaires de notre population avec déficiences associées, la plupart ont été orientés en classe spécialisée, voire en établissement spécialisé. Des études ont montré que les patients présentant principalement une déficience mentale étaient peu invalidés par la présence d'une surdité associée, le retentissement étant présent surtout sur les relations sociales et moins sur l'intégration scolaire (55). De plus, chez les enfants avec handicaps associés, il est toujours difficile d'évaluer l'intégration scolaire, car il s'agit d'un souvent d'un groupe hétérogène avec des pathologies difficilement comparables nécessitant des prises en charges diverses comme l'ont souligné Speaker et al. (56).

4.3. Implication parentale et qualité de vie

Il convient par ailleurs de mettre en avant la forte implication des parents d'enfants présentant une déficience auditive. Ainsi, dans notre population enquêtée, 71,4% des parents ont répondu qu'ils avaient dû prendre des mesures d'aménagements professionnels, et que dans 44,6% des cas il n'y avait pas eu de reprise d'activité professionnelle entraînant des conséquences financières et sociales non négligeables pour la famille.

En effet, le diagnostic de la surdité de leur enfant a entraîné dans les premiers mois de nombreuses consultations ORL à la fois dans le cadre du bilan de la surdité, de l'accompagnement des familles et de l'appareillage puis par la suite dans l'optique de la mise en place d'un implant. Une fois le diagnostic établi, les enfants sont dirigés vers des centres spécialisés afin mettre en place un suivi et des aides extra scolaires pour favoriser la communication, nécessitant d'accompagner les enfants chez l'orthophoniste deux à trois fois par semaine. Les suites post opératoires liées à l'implantation cochléaire augmentent également les besoins de disponibilité des parents, en ajoutant des rendez-vous post-opératoires ainsi que de nombreux réglages. En France, les services d'implantation cochléaire dans les hôpitaux, ainsi que la plupart des centres d'intervention précoce, sont localisés dans les grandes villes. De nombreuses familles sont à distance de ces services pour enfants sourds rajoutant des contraintes par rapport à la durée de chaque déplacement et entraînant une implication financière non négligeable.

De plus, afin de communiquer avec leur enfant et développer son appétence pour le langage, les parents sont contraints d'apprendre des modes de communication spécifiques en lien avec la surdité de leur enfant. Il apparaît dans cette étude que 86,6% des mères et 71,4% des pères ont dû apprendre un mode de communication en lien avec la surdité de leur enfant. Le LPC a été le mode de communication le plus utilisé suivi par la LSF. Ces cours suivis par les parents empiètent sur leur temps de travail ou de loisir et pour beaucoup ne sont pas financés. L'investissement des parents est également nécessaire au quotidien avec le besoin de pratiquer des exercices de rééducation orthophonique au domicile, en plus de l'aide aux devoirs qui devient plus importante au fil de la scolarité.

Dans cette étude, seuls 58% des familles ont reçu une allocation pour compenser la diminution de leur activité professionnelle. Dans la majorité des cas, cette allocation ne permettait pas de combler entièrement les pertes financières liées à la réduction d'activité. Compte tenu de l'investissement important des parents d'enfants atteints de surdité, il serait nécessaire d'évaluer, par le biais d'une autre étude, les conséquences socio-économiques liées à la perte de revenus pour ces familles et aux coûts spécifiques induits par l'accompagnement des enfants sourds (cours de LPC, LSF...).

Concernant leurs attentes vis à vis de l'implant cochléaire, les résultats des questionnaires indiquent que les parents ont choisi massivement l'IC dans le but que leurs enfants puissent développer la communication orale par le biais de l'audition et qu'ils ne soient pas dépendants de la langue des signes pour communiquer. La majorité des parents interrogés ont répondu que les résultats de l'implantation étaient conformes voire supérieurs à leur attente. Pour les parents présentant des réserves vis à vis de l'implant les raisons invoquées sont liées au déficit des capacités de communication et des aptitudes sociales ainsi qu'aux capacités scolaires retardées de leurs enfants. D'autres études ont mentionné ces limites comme celle de Punch (51) qui a mis en évidence qu'environ 10% des parents n'étaient pas satisfaits. Cette étude démontrait que les parents déçus étaient généralement ceux dont les enfants présentaient des handicaps supplémentaires ou des contextes qui les empêchaient de tirer un grand bénéfice de leurs implants.

Une des autres attentes des parents vis à vis de l'implant était d'offrir à leur enfant la vie la plus agréable possible. La qualité de vie des enfants implantés cochléaires a été évaluée par le questionnaire GCBI qui permet d'apprécier le bénéfice d'une intervention (ici l'implantation cochléaire) sur les enfants. Le score obtenu a permis d'évaluer l'impact de l'implant sur le développement de l'enfant, l'insertion sociale et les apprentissages. Nos résultats montrent un effet bénéfique de l'implantation cochléaire des enfants, surtout dans le domaine de « la vie globale » qui obtient un score moyen de 37, suivi par le volet « apprentissages et concentration » avec un score de 26,4. Les principaux effets négatifs rapportés par les parents portaient sur la santé physique et la vitalité avec un score moyen négatif pour cette catégorie. Lors de l'entretien avec les parents, la fatigue entraînée par le port de l'implant et les céphalées provoqués par les bruits parasites semblaient constituer l'aspect le plus défavorable. Cependant notre étude ne comparait pas la population de sourds implantés à celle d'enfants sourds utilisant des appareils auditifs, chez qui l'appareillage peut être source de gêne en milieu bruyant ayant un retentissement sur la qualité de vie sociale et professionnelle (57).

Les réponses au questionnaire ont par ailleurs permis d'estimer une bonne acceptation de l'implant qui était porté toute la journée pour 90% des enfants, tandis qu'une minorité l'enlevait le week-end et les vacances. Seuls trois enfants de notre étude ont arrêté de

porter leur implant, soit en raison des bruits désagréables occasionnés, soit par refus de l'implant et volonté d'appartenir davantage à la communauté sourde.

Plusieurs études ont évalué la qualité de vie des enfants implantés cochléaires en utilisant d'autres types de questionnaires. Meserole et al. (57) ont montré, grâce au questionnaire HRQOL, que six ans après une implantation cochléaire les enfants sourds présentaient une qualité de vie comparable à celle des enfants normo-entendants. Fortunato et al.(58) qui ont utilisé le questionnaire CCIPP (The Children with Cochlear Implants: Parent's Perspectives) rempli par les parents ont conclu, pour leur part, à un effet positif constaté pour tous les aspects de la qualité de vie évalués par leur questionnaire, en particulier dans les domaines de la confiance en soi et du bien-être de leur enfant, mais aussi du point de vue des facilités d'apprentissage. A l'inverse, l'étude de Wong et al (59) a mis en évidence que les enfants malentendants présentaient un risque accru de pathologies psychologiques et de troubles du développement social. Pour autant, les auteurs ont démontré que l'implant avait un effet positif, dans la mesure où il permettait aux enfants d'acquérir des compétences linguistiques plus élevées et d'améliorer leurs aptitudes à la communication, facilitant les relations avec leurs pairs.

Une des limites potentielles de notre étude réside dans le fait que les questionnaires de qualité de vie ont été remplis par les parents (sauf pour une famille où le questionnaire a été rempli par l'enfant implanté) qui dans notre population sont tous normo-entendants. Pour ces parents, l'audition normale serait une condition du bien-être, et cette représentation influence probablement leurs réponses. L'étude de Warner-Czyz (60) a analysé la qualité de vie de 50 enfants implantés cochléaires en utilisant l'échelle Kiddy KINDL. Ils ne mettaient pas en évidence de différence significative entre le ressenti des parents et de leur enfant sur le score global de cette échelle. Par contre, les enfants interrogés sur des sujets concernant le bien-être émotionnel, la famille, les amis, leur bien-être physique, l'école et enfin le bien-être social, évaluaient leur qualité de vie de manière beaucoup plus positive que ne le faisaient leurs parents. Ceci était vérifié surtout chez les enfants âgés de moins de dix ans implantés jeunes qui considéraient probablement l'implant comme faisant partie d'eux même. Il est par contre intéressant de constater que certains jeunes implantés de notre

étude s'étaient rapprochés de la culture sourde à l'adolescence, apprenaient la langue des signes et étaient désireux de faire partie de la communauté sourde.

En ce qui concerne les relations sociales, les réponses du GCBI montre une tendance à l'amélioration des relations sociales grâce à l'implant perçu à travers les réponses aux questions 10 et 11. Pour autant, les parents ont répondu pour 20% que leur enfant semblait avoir moins d'amis que leurs pairs normo-entendants et que 16,4% des enfants avaient tendance à être seul. Razafimahefa et al. (47) ont trouvé dans leur étude réalisée sur 16 enfants questionnés des scores faibles à moyens en ce qui concerne les relations amicales. Warner-Czyz et al.(60) ont montré également des résultats similaires, d'autant plus lorsque l'expérience de l'implant a été longue. D'après eux, cela s'expliquerait par le fait que l'enfant prendrait conscience en grandissant des différences existantes avec ses pairs normo-entendants sur le plan relationnel et sur la qualité de vie en général.

4.4. Dépistage néonatal

Cette étude analyse des données de patients implantés de 1996 à 2015, soit avant ou au commencement du dépistage néonatal systématique mis en place depuis avril 2012(62) afin de diagnostiquer et prendre en charge précocement les enfants sourds. Ce dépistage a été mis en place dans le but de diminuer les répercussions ultérieures de la surdité sur la communication des enfants sourds et sur leur intégration dans la société. Il serait donc intéressant de refaire une étude similaire dans une dizaine d'année afin de comparer les résultats en termes de réhabilitation auditive, de niveau et de modalité de scolarité et pour confronter les moyens de communication utilisés. Ceci permettrait d'évaluer les bénéfices du dépistage néonatal actuellement proposé dans toutes les maternités de France(62).

Depuis la mise en place du dépistage en 2012, les premiers constats ont révélé une amélioration quant à la précocité du diagnostic et de la prise en charge (63), pouvant aboutir à une implantation cochléaire avant l'âge de 18 mois pour les surdités sévères à profondes. Les résultats de la littérature rapportent dans l'ensemble que les enfants ayant reçu leur IC à un très jeune âge (moins de 2 ans) atteignaient un développement du langage oral au même rythme que les enfants ayant une audition normale (63). Par contre, concernant les

recherches sur l'impact de l'implantation avant 12 mois, les résultats sont plus partagés. Certaines études (38) montrent des avantages concernant le vocabulaire et les résultats langagiers (64) suite à de meilleures aptitudes en matière de perception de la langue et de la parole à l'âge de 5 ans par rapport à des enfants implantés plus tardivement, mais ces effets positifs ne sont pas démontrés dans d'autres études (65). Les bénéfices éventuels de l'implantation avant 12 mois sont à mettre en balance avec les risques anesthésiques et la déperdition sanguine plus délétère à cet âge, même si ceux-ci s'avèreraient minimales d'après certaines études (64).

Même chez les enfants implantés tôt, chez qui les aires auditives vont être stimulées pour permettre un développement plus précoce de la compréhension orale et des capacités expressives, il est intéressant de signaler que certains auteurs préconisent d'associer l'utilisation des gestes au développement de la communication orale (66). En effet, chez les enfants normo-entendants, il a été démontré que lorsque les parents utilisaient des gestes symboliques avec eux, ceux-ci apprenaient à utiliser le geste avant le mot. Cela a comme conséquence que, lorsque les enfants peuvent communiquer en utilisant des gestes, ils favorisent l'interaction avec leur entourage, en fournissant des contextes pour la saisie de la langue, ce qui aurait des effets bénéfiques ultérieurs sur le développement du langage parlé (67). Ces résultats suggèrent que les compétences pré-linguistiques symboliques peuvent jouer un rôle important dans l'acquisition ultérieure de compétences de vocabulaire oral. Il paraît donc important de poursuivre l'enseignement des différents modes de communication (LPC, FS, LSF) aux parents ayant des enfants malentendants afin de faciliter leur entrée dans la langue parlée.

Au vu de ces recherches, il paraît difficile de dissuader l'utilisation des gestes, ce qui pourrait se dessiner à l'avenir avec les programmes d'intervention suivant une approche auditive et verbale exclusive (méthode auditivo-verbale). Au contraire, il reste nécessaire d'encourager les gestes avec les nourrissons implantés pour communiquer sur leurs besoins et leurs intentions.

Le dépistage permettra donc probablement d'améliorer la communication orale des enfants sourds qui recevront un implant. Il convient toutefois d'alerter sur le risque que ces enfants,

ayant des capacités de communications orales bien plus développées que leurs pairs implantés plus tard, bénéficient de moins d'attention en classe, en particulier s'agissant des aides faisant appel à d'autres modes de communication. Il sera donc nécessaire de continuer à être vigilant vis-à-vis de ces enfants intégrés de plus en plus souvent en classe ordinaire et ne pas attendre que ceux-ci soient en difficulté ou mis à l'écart dans les environnements de normo-entendants avant de mettre en place des aides scolaires.

Concernant les limites de l'étude, il convient de préciser qu'il s'agit d'une étude rétrospective observationnelle plus descriptive que comparative, ne permettant pas de réaliser la comparaison avec une population témoin présentant les mêmes caractéristiques. Concernant la population de référence étudiée, elle incluait les premiers receveurs d'implant, à une époque où les enfants étaient sélectionnés pour l'implantation compte tenu du nombre restreint d'implants posés par an. Par ailleurs, les résultats n'ont pu être analysés que sur 67% de la population totale, considérant le taux de réponse aux questionnaires et les perdus de vue, qui augmentent avec le nombre d'années prises en compte par l'étude. Il en résulte que dans la population incluse les patients de plus de 22 ans ont été sous-représentés. Ceci a entraîné à l'inverse une sur-représentation de la population actuellement en primaire et en maternelle, ayant probablement pour conséquence un taux d'intégration scolaire supérieur en école ordinaire. Enfin, les performances auditives et langagières ainsi que l'intégration scolaire n'ont pas pu être évaluées en fonction de la catégorie sociale de la famille. L'effet potentiel de la catégorie sociale des parents sur ces performances n'a donc pas été traité, même si cet effet peut être en partie compensé en fonction de la durée du port de l'implant (53)

Une autre limite concerne plus généralement la nature des réponses fournies aux questionnaires par les parents, basées sur du déclaratif, avec des biais possibles pour les informations de longue date, même si celles-ci ont pu être retrouvées pour la plupart dans les dossiers.

4.5. Conclusion

Les enfants implantés cochléaires suivaient pour la majorité d'entre eux une scolarité dans une école ordinaire. Cette étude montre l'importance pour ces patients des aides apportées par des intervenants en classe et hors classe afin de les assister dans la communication orale. Le dépistage néonatal permettra probablement une implantation plus précoce et de meilleurs résultats auditifs mais il sera nécessaire de rester vigilant sur l'accompagnement scolaire et hors scolaire de ces enfants.

5 Références

1. Chouard C-H. Histoire de l'implant cochléaire. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale*. déc 2010;127(6):288-96.
2. Allum JH, Greisiger R, Straubhaar S, Carpenter MG. Auditory perception and speech identification in children with cochlear implants tested with the EARS protocol. *Br J Audiol*. oct 2000;34(5):293-303.
3. van Wieringen A, Wouters J. What can we expect of normally-developing children implanted at a young age with respect to their auditory, linguistic and cognitive skills? *Hear Res*. avr 2015;322:171-9.
4. Roman S, Rochette F, Triglia J-M, Schön D, Bigand E. Auditory training improves auditory performance in cochlear implanted children. *Hear Res*. 2016;337:89-95.
5. Geers A, Tobey E, Moog J, Brenner C. Long-term outcomes of cochlear implantation in the preschool years: from elementary grades to high school. *Int J Audiol*. nov 2008;47 Suppl 2:S21-30.
6. Tobey EA, Geers AE, Brenner C, Altuna D, Gabbert G. Factors associated with development of speech production skills in children implanted by age five. *Ear Hear*. févr 2003;24(1 Suppl):36S-45S.
7. Loundon N, Busquet D, Denoyelle F, Roger G, Garabedian E-N. L'implant cochléaire chez l' enfant : résultats et perspectives. *Arch Pédiatrie*. mai 2003;10:s161-3.
8. Garabedian EN, Loundon N, Mondain M, Piron JP, Roman S, Triglia JM. [Pediatric cochlear implants]. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Soc Oto-Laryngol Hopitaux Paris*. juin 2003;120(3):139-51.
9. Smith RJH, Bale JF, White KR. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet Lond Engl*. 5 mars 2005;365(9462):879-90.
10. Tanaka-Ouyang L, Marlin S, Nevoux J. Genetic hearing loss. *Presse Medicale Paris Fr* 1983. nov 2017;46(11):1089-96.
11. Chang KW. Genetics of Hearing Loss--Nonsyndromic. *Otolaryngol Clin North Am*. déc 2015;48(6):1063-72.
12. Smith RJH, Robin NH. Genetic testing for deafness—GJB2 and SLC26A4 as causes of deafness. *J Commun Disord*. 1 juill 2002;35(4):367-77.
13. Marlin S, Denoyelle F. Surdités génétiques. EMC. 11 juin 2016;
14. Roberts C, Hindley P. The assessment and treatment of deaf children with psychiatric disorders. *J Child Psychol Psychiatry*. févr 1999;40(2):151-67.
15. Guardino CA. Identification and placement for deaf students with multiple disabilities: choosing the path less followed. *Am Ann Deaf*. 2008;153(1):55-64.

16. Bakhos D, Marx M, Villeneuve A, Lescanne E, Kim S, Robier A. Exploration électrophysiologique de l'audition. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale*. 1 oct 2017;Vol. 134(5):313-9.
17. Société française d'audiologie. Guide de Bonnes Pratiques en Audiométrie de l'Enfant [Internet]. 2009. Disponible sur: <http://www.sfaudiologie.fr/Drupal/node/49>
18. Estève-Fraysse MJ, Deguine O; Darrouzet V. Les potentiels évoqués auditifs précoces. In Paris: *Electrophysiologie en ORL*; 2008. p. 35-51.
19. Lina-Granade G, Truy E. Stratégie diagnostique et thérapeutique devant une surdité de l'enfant. *J Pédiatrie Puériculture*. 1 nov 2017;30(5):228-48.
20. HAS. Pose d'aérateurs transtympaniques dans l'otite moyenne séreuse et séromuqueuse chronique bilatérale chez l'enfant. 2017 mars.
21. Favier V, Vincent C, Bizaguet É, Bouccara D, Dauman R, Frachet B, et al. Consensus formalisé de la SFORL (version courte) : audiométrie de l'adulte et de l'enfant. 18 juin 2018 [cité 18 sept 2018]; Disponible sur: <http://www.em-premium.com/buadistant.univ-angers.fr/article/1221534/resultatrecherche/1>
22. Truy E, Lina-Granade G, Apruzesse H, Herrmann R, Coudert A, Gallégo S, et al. Implantation cochléaire de l'adulte et de l'enfant. *EMC ORL*. 9 mars 2017;(Article 4-061-E-20).
23. de Hoog BE, Langereis MC, van Weerdenburg M, Keuning J, Knoors H, Verhoeven L. Auditory and verbal memory predictors of spoken language skills in children with cochlear implants. *Res Dev Disabil*. oct 2016;57:112-24.
24. HAS. HAS Rapport implants cochléaires. [Internet]. www.has-sante.fr. 2007 [cité 5 févr 2017]. Disponible sur: http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rapport_implants_cochleaires.pdf
25. Farges N, Pellion F, Seban-Lefebvre D. Enfants et adolescents sourds et malentendants : situations à risque psychique. *Datatraitesps37-55394*. 15 juin 2011;
26. République française. Loi no 2005-102 du Code de L'Éducation du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées.
27. Damen GWJA, Langereis MC, Snik AFM, Chute PM, Mylanus EAM. Classroom performance and language development of CI students placed in mainstream elementary school. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. juin 2007;28(4):463-72.
28. Pianesi F, Scorpecci A, Giannantonio S, Micardi M, Resca A, Marsella P. Prelingual auditory-perceptual skills as indicators of initial oral language development in deaf children with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. mars 2016;82:58-63.
29. Archbold S, Lutman ME, Nikolopoulos T. Categories of auditory performance: inter-user reliability. *Br J Audiol*. févr 1998;32(1):7-12.

30. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol.* nov 1998;19(6):742-6.
31. 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.* mars 2004;68(3):347-51.
32. 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.* juin 2010;74(6):642-8.
33. 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.* déc 2004;113(12):980-6.
34. Geers AE, Hayes H. Reading, Writing, and Phonological Processing Skills of Adolescents with 10 or More Years of Cochlear Implant Experience. *Ear Hear.* 10 févr 2011;32(1):49S-59S.
35. Lee Y, Sung JE, Sim H. Passive sentence comprehension difficulties and its related factors in children with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* juin 2018;109:60-6.
36. Bavin EL, Sarant J, Leigh G, Prendergast L, Busby P, Peterson C. Children with cochlear implants in infancy: predictors of early vocabulary. *Int J Lang Commun Disord.* juill 2018;53(4):788-98.
37. Johnson C, Goswami U. Phonological awareness, vocabulary, and reading in deaf children with cochlear implants. *J Speech Lang Hear Res JSLHR.* avr 2010;53(2):237-61.
38. Ching TYC, Dillon H, Leigh G, Cupples L. Learning from the Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment (LOCHI) study: summary of 5-year findings and implications. *Int J Audiol.* mai 2018;57(sup2):S105-11.
39. Dunn CC, Walker EA, Oleson J, Kenworthy M, Van Voorst T, Tomblin JB, et al. Longitudinal Speech Perception and Language Performance in Pediatric Cochlear Implant Users: the Effect of Age at Implantation. *Ear Hear.* 2014;35(2):148-60.
40. Mayer C, Watson L, Archbold S, Ng ZY, Mulla I. Reading and Writing Skills of Deaf Pupils with Cochlear Implants. *Deaf Educ Int.* 2 avr 2016;18(2):71-86.
41. Blom HC, Marschark M. Simultaneous Communication and Cochlear Implants in the Classroom? *Deaf Educ Int J Br Assoc Teach Deaf.* sept 2015;17(3):123-31.
42. Crowe K, Marschark M, Dammeyer J, Lehane C. Achievement, Language, and Technology Use Among College-Bound Deaf Learners. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 1 oct 2017;22(4):393-401.
43. de Hoog BE, Langereis MC, van Weerdenburg M, Knoors HET, Verhoeven L. Linguistic profiles of children with CI as compared with children with hearing or specific language impairment. *Int J Lang Commun Disord.* 2016;51(5):518-30.

44. Knoors H, Marschark M. Language planning for the 21st century: revisiting bilingual language policy for deaf children. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2012;17(3):291-305.
45. Goolkasian P, Foos PW. Bimodal format effects in working memory. *Am J Psychol.* 2005;118(1):61-77.
46. François M, Boukhris M, Noel-Petroff N. Schooling of hearing-impaired children and benefit of early diagnosis. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* nov 2015;132(5):251-5.
47. Razafimahefa-Raoelina T, Farinetti A, Nicollas R, Triglia J-M, Roman S, Anderson L. Self- and parental assessment of quality of life in child cochlear implant bearers. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* févr 2016;133(1):31-5.
48. 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.* avr 2010;136(4):366-72.
49. Ministère de l'éducation nationale. Repères et références statistiques sur les enseignements, la formation et la recherche 2018. août 2018.
50. Sarant JZ, Harris DC, Bennet LA. Academic Outcomes for School-Aged Children With Severe-Profound Hearing Loss and Early Unilateral and Bilateral Cochlear Implants. *J Speech Lang Hear Res JSLHR.* juin 2015;58(3):1017-32.
51. 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.
52. Goh T, Bird P, Pearson J, Mustard J. Educational, employment, and social participation of young adult graduates from the paediatric Southern Cochlear Implant Programme, New Zealand. *Cochlear Implants Int.* 2016;17(1):31-51.
53. Blanchard M, Célerier C, Parodi M, Sabban D, Prang I, Rouillon I, et al. Long term results after cochlear implantation: Schooling and social insertion of teenagers and young adults. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* juin 2016;133 Suppl 1:S40-43.
54. Illg A, Haack M, Lesinski-Schiedat A, Büchner A, Lenarz T. Long-Term Outcomes, Education, and Occupational Level in Cochlear Implant Recipients Who Were Implanted in Childhood. *Ear Hear.* oct 2017;38(5):577-87.
55. Meinzen-Derr J, Wiley S, Grether S, Choo DI. Children with cochlear implants and developmental disabilities: a language skills study with developmentally matched hearing peers. *Res Dev Disabil.* avr 2011;32(2):757-67.
56. Speaker RB, Roberston J, Simoes-Franklin C, Glynn F, Walshe P, Viani L. Quality of life outcomes in cochlear implantation of children with profound and multiple learning disability. *Cochlear Implants Int.* mai 2018;19(3):162-6.
57. Meserole RL, Carson CM, Riley AW, Wang N-Y, Quittner AL, Eisenberg LS, et al. Assessment of health-related quality of life 6 years after childhood cochlear

- implantation. *Qual Life Res Int J Qual Life Asp Treat Care Rehabil.* mars 2014;23(2):719-31.
58. Fortunato-Tavares T, Befi-Lopes D, Bento RF, de Andrade CRF. Children with cochlear implants: communication skills and quality of Life. *Braz J Otorhinolaryngol.* 1 janv 2012;78(1):15-25.
 59. Wong CL, Ching TY, Leigh G, Cupples L, Button L, Marnane V, et al. Psychosocial development of 5-year-old children with hearing loss: Risks and protective factors. *Int J Audiol.* mai 2018;57(sup2):S81-92.
 60. Warner-Czyz AD, Loy B, Roland PS, Tong L, Tobey EA. Parent versus child assessment of quality of life in children using cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* oct 2009;73(10):1423-9.
 61. Xavier Bertrand, Valérie Péresse, Berra N. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale. *JO* 2012. 23 avr 2012;
 62. Antoni M, Rouillon I, Denoyelle F, Garabédian E-N, Loundon N. Newborn hearing screening: Prevalence and medical and paramedical treatment of bilateral hearing loss in a neonatal series in the Île-de-France region of France. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* avr 2016;133(2):95-9.
 63. Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang N-Y, Quittner AL, et al. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA.* 21 avr 2010;303(15):1498-506.
 64. Dettman SJ, Dowell RC, Choo D, Arnott W, Abrahams Y, Davis A, et al. Long-term Communication Outcomes for Children Receiving Cochlear Implants Younger Than 12 Months: A Multicenter Study. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* févr 2016;37(2):e82-95.
 65. Rinaldi P, Baruffaldi F, Burdo S, Caselli MC. Linguistic and pragmatic skills in toddlers with cochlear implant. *Int J Lang Commun Disord.* déc 2013;48(6):715-25.
 66. Roberts MY, Hampton LH. Exploring Cascading Effects of Multimodal Communication Skills in Infants With Hearing Loss. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 1 janv 2018;23(1):95-105.
 67. Goodwyn SW, Acredolo LP, Brown CA. Impact of Symbolic Gesturing on Early Language Development. *J Nonverbal Behav.* 1 juin 2000;24(2):81-103.

6 Annexes

Annexe 1: questionnaire destiné au famille

RENSEIGNEMENTS GENERAUX
Mois et Année de naissance de l'enfant implanté: Son âge lors de l'étude :
Qui remplit le questionnaire ? : le père <input type="checkbox"/> la mère <input type="checkbox"/> l'enfant implanté <input type="checkbox"/>
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 <input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> Lequel :
(en particulier si les handicaps associés ont une incidence sur la scolarité et les modes de scolarisation)
Catégorie socio-professionnelle parentale
Mère Père
<ul style="list-style-type: none">• <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Agriculteurs• <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Artisan, commerçant• <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> chef d'entreprise• <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Cadre• <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 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"/> femme au foyer ou autre
Langue maternelle de l'enfant : _____
Est-il bilingue ? Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> . Si oui : quelle est la seconde langue : ____
Les parents sont : <input type="checkbox"/> en concubinage <input type="checkbox"/> mariés <input type="checkbox"/> séparés
Quel est le statut auditif des parents?
Père : <input type="checkbox"/> malentendant <input type="checkbox"/> entendant Mère : <input type="checkbox"/> malentendante <input type="checkbox"/> 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 Souvent Peu	LSF	<input type="checkbox"/>	Toujours 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 Non Si oui, comment ? _____

Appareil HF (classe, portable) : Oui Non

Utilisation des technologies actuelles :

Téléphone fixe SMS/Textos Téléphone portable voix côté : droit-gauche Internet Lecteur MP3

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

Votre enfant dépend-il d'un centre spécialisé (CAMSP, SSEFIS, SEES, SESSAD) ? Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	
Si	oui
Nom de l'établissement : Ville :	
Classe suivie pour l'année scolaire 2017-2018 :	
Dans quel établissement scolaire ? _____	
S'agit-il d'un établissement	public <input type="checkbox"/> privé <input type="checkbox"/>
Votre enfant y est scolarisé : à temps complet <input type="checkbox"/> à temps partiel <input type="checkbox"/>	
Quel est son type de scolarisation ?	
<input type="checkbox"/> Intégration individuelle + suivi personnalisé par SSEFISS	
S'agit-il d'une intégration partielle ? Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/>	
Si oui, pour quelles matières ? _____	
<input type="checkbox"/> Classe annexée ou externalisée dans un établissement scolaire ordinaire type CLIS (primaire) ou ULIS (collège/lycée)	
• <input type="checkbox"/> Classe spécialisée dans un établissement scolaire spécialisé	
• <input type="checkbox"/> Lycée technique	
• <input type="checkbox"/> Orientation professionnelle.	
Si oui : type de profession : _____ date	
d'embauche : ____/____/____ ou chômage <input type="checkbox"/>	
statut de travailleur handicapé : Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/>	
type de scolarité avant :	
A quel âge a-t-il été scolarisé ?	_____
Votre enfant a-t-il changé de type de scolarisation ? Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	
Si oui : vers quelle type de scolarisation a-t-il évolué :	
<input type="checkbox"/> Vers une intégration complète	
<input type="checkbox"/>	Vers une intégration partielle
<input type="checkbox"/>	Vers une classe spécialisée
<input type="checkbox"/> Vers un établissement spécialisé	
<input type="checkbox"/> Autre :	

Pour les enfants implantés après le début de sa scolarité, ces changements ont-ils eu lieu après l'implantation : Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/>	
A-t-il déjà redoublé	Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/>
Si oui : quelle(s) classe(s) : _____	
Concernant ses résultats scolaires :	
Quelle est/était sa position habituelle dans le classement des élèves de sa classe :	
Tête de classe <input type="checkbox"/> dans la moyenne <input type="checkbox"/> 1/3 inférieur <input type="checkbox"/>	

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"/>	

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"/>				

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"/>			

Aménagements individuels en classe :

Placement spécial en classe : oui non Où ? _____

Support visuel : oui non Si oui, de quel type : _____

Système HF : oui non

Temps de déplacement quotidien domicile-école :

<20 minutes 20 à 40minutes 40min à 1h >1h >1h30

Type de transport utilisé :

Piéton Voiture personnelle Transport sanitaire individuel Transports en commun

Transport sanitaire collectif

5. LOISIRS ET INTEGRATION

Les camarades de votre enfant sont majoritairement :

Entendant Malentendant Pas de distinction

Dans quel milieu se sent-il le plus à l'aise : Entendant Malentendant Pas de distinction

Votre enfant a-t-il plutôt :

Autant de camarades que les enfants de son âge Moins de camarades que les enfants de son âge Tendance à être seul, à se replier sur lui-même

Au niveau des loisirs, pratique-t-il une ou plusieurs des activités suivantes ?

Musique écoute de la musique joue d'un instrument

Sport individuel Lequel : _____ En compétition ? oui non

Sport collectif Lequel : _____ En compétition ? oui non

Ces activités se font-elles avec le port de l'implant : oui non Lorsqu'il pratique ces activités, que ressent-il vis à vis de l'implant ?

Aucune gêne

Une Gêne modérée

Une gêne importante le freinant dans ces activités

Nécessitent-elles des aménagements particuliers ? oui non Si oui lesquels :

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

Changement d'activité

Mise en disponibilité

Cessation d'activité

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 ? Non Oui

Est-ce que la MDPH a soutenu financièrement un effort de réduction d'activité professionnelle ? Non Oui

Avez-vous appris un mode de communication spécifique en lien avec la surdité de votre enfant ?

Père Non Oui

Si oui lequel : LPC Français Signé LSF Autre : _____

Mère Non Oui

Si oui lequel : LPC Français Signé LSF Autre : _____

Diriez-vous que les résultats de l'implantation cochléaire sont :

conformes à vos attentes

supérieurs à vos attentes

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 1/2 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 : _____

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

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 avant la fin de la garantie
Dysfonctionnement

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 moins timide	Moins timide	pas de changement	Plus timide	Beaucoup plus 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 à l'aise	Plus à l'aise	pas de changement	Moins à l'aise	Beaucoup moins 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	Plus sûr	pas de changement	Moins sûr	Beaucoup moins sûr
-------------------	----------	-------------------	-----------	--------------------

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
------------	--------------	-------------------	-------------------	-----------

		changement	bien	
--	--	------------	------	--

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 ?

Bien mieux	un peu mieux	pas de changement	un peu moins bien	bien pire
------------	--------------	----------------------	----------------------	-----------

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

Beaucoup moins souvent	Moins souvent	pas de changement	Plus souvent	Beaucoup plus 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 moins souvent	Moins souvent	pas de changement	Plus souvent	Beaucoup plus 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 moins de médicaments	Moins de médicaments	pas de changement	Plus de médicaments	Beaucoup plus de médicaments
----------------------------------	-------------------------	----------------------	------------------------	---------------------------------

Annexe 2 : APCEI

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

Annexe 3 : 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).

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 ?

Vu, le Président du Jury,
(tampon et signature)

Professeur Philippe BORDURE

Vu, le Directeur de Thèse,
(tampon et signature)

Docteur Julie BOYER

Vu, le Doyen de la Faculté,

Professeur Pascale JOLLIET

NOM: DURAND

PRENOM: MARGUERITE

Titre de Thèse : Modalités d'intégration scolaire et qualité de vie chez les enfants implantés cochléaires au CHU de Nantes.

Résumé :

Objectifs : Il s'agit d'une étude observationnelle mono centrique transversale ayant pour objectif principal de déterminer les niveaux et modalités de scolarisation des jeunes implantés cochléaires ainsi que leur qualité de vie.

Patients et Méthodes : A partir des questionnaires individuels proposés à toutes les familles d'enfants implantés au CHU de Nantes entre décembre 1996 et décembre 2015

Résultats : 91 patients étudiés ; 95% des enfants implantés cochléaires étaient scolarisés en milieu ordinaire, dont 65% en intégration complète, avec nécessité d'aides à la communication adaptées.

Conclusion : La majorité des enfants implantés cochléaires sont intégrés en milieu ordinaire. Cette intégration nécessite cependant des aides scolaires et un investissement parental majeur.

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