

SURDITE ET TROUBLES CENTRAUX DU LANGAGE ? SURDITE + TROUBLES CENTRAUX DU LANGAGE ?

Dr Monique DUMOULIN



Depuis que les troubles complexes du langage ont commencé à être considérés comme un véritable problème de santé publique et à faire l'objet d'un plan d'action national, toutes les personnes et équipes ayant des compétences dans la prise en charge des troubles du langage ont été invitées à s'associer à la mise en œuvre de ce plan. La plupart des équipes qui travaillent aujourd'hui auprès des enfants sourds, ont tout naturellement répondu à cette invitation et sont souvent devenues des partenaires très actifs tant à l'échelon national qu'à l'échelon départemental.

Aujourd'hui, en Métropole, plus de la moitié des structures pour enfants et adolescents sourds commencent à développer des dispositifs de prise en charge destinés à des enfants qui présentent des troubles du langage particulièrement invalidants et qui, du fait de ces troubles, se trouvent peu à peu en marge du système scolaire voire écartés de ce système. Soit ces enfants restent, d'une manière ou d'une autre, maintenus à l'école et le dispositif d'aide est celui des SSEFIS, soit ces enfants intègrent les classes spécialisées qui sont créées à leur intention, au sein de certains établissements ou dans des écoles attenantes ; le dispositif d'aide est alors celui des SEES.

L'accueil dans les établissements pour enfants et adolescents sourds des enfants qui présentent des troubles complexes du langage, a conduit les équipes à opérer de nombreux rapprochements entre ces enfants et certains enfants sourds de leurs établissements, enfants souvent intelligents qui présentent, de manière inattendue et en dépit d'une prise en charge précoce, a priori bien menée, une évolution linguistique problématique et particulièrement déconcertante. Les stratégies rééducatives en place sont mises en échec et cette évolution suscite de nombreuses interrogations de la part des professionnels qui travaillent auprès de ces enfants. Ils s'interrogent tout particulièrement sur la nature des troubles et sur le rapport de ces troubles avec la surdité. C'est à cette question qu'il m'a été demandé d'apporter aujourd'hui quelques éléments de réponse.

Après avoir défini les termes de la problématique telle qu'elle est formulée dans le titre de cette intervention et après avoir rappelé que la surdité peut en elle-même induire des troubles centraux du langage, par défaut d'activation des structures cérébrales prédisposées au traitement auditif et verbal, et par atrophie progressive de ces structures si elles ne sont pas affectées aux échanges linguistiques, nous aborderons le problème des troubles centraux du langage d'une autre nature qui peuvent survenir parallèlement à la surdité et contribuer à l'aggravation des effets de cette surdité. Ces troubles qui sont le résultat de désordres neurologiques de nature diverse, sont en rapport avec certaines étiologies, étiologies dont on sait qu'elles sont susceptibles de provoquer chez l'enfant, des altérations fonctionnelles et cognitives parfois importantes. Nous verrons enfin que si ces troubles dont la variété est extrême, peuvent souvent être suspectés très tôt dans la vie de l'enfant, ils ne se révèlent pas d'emblée et doivent être recherchés de façon systématique.

Qu'entendons nous par « troubles centraux du langage » ?

Par « troubles centraux du langage », nous désignerons l'ensemble des troubles du langage d'origine neurologique, quels que soient leur mode et leur moment de survenue et quel qu'en soit le mécanisme sous-jacent.

Dans la mesure où l'altération de la cochlée et des voies auditives peut entraîner chez l'enfant, une détérioration secondaire des modules de traitement linguistique, la rigueur clinique impose qu'on n'utilise pas le terme de dysphasie pour qualifier les troubles du langage qui surviennent chez un enfant sourd, même si l'on a la conviction qu'il existe chez cet enfant, un trouble d'origine centrale qui vient aggraver les effets de sa surdité et même si ce trouble semble être d'origine constitutionnelle.

L'utilisation du terme « dysphasie » pour évoquer les troubles complexes d'acquisition linguistique présentés par certains enfants sourds, est une facilité de langage entre professionnels, à tel point que nous avons peu à peu partout pris l'habitude de parler d'enfants « sourds-dysphasiques ». Cette expression fait appel à l'acception générique du terme de dysphasie et permet de distinguer clairement la problématique linguistique particulière de ces enfants de la problématique habituelle des enfants sourds.

Si, sur le plan purement formel, cette manière de parler n'est donc pas incorrecte, en revanche, sur le plan nosologique, elle est considérée comme impropre par tous les spécialistes et n'est pas admise. En effet, par convention, le terme de « dysphasie » doit rester réservé à une entité clinique bien définie, au sein de l'ensemble des troubles du langage et de la parole d'origine centrale. Elle comporte des troubles qui affectent l'acquisition et le développement des différentes habiletés linguistiques spécifiques (habiletés phonologiques, habiletés lexicales, habiletés combinatoires, etc.) inhérentes à toute langue parlée. Ces troubles qui se révèlent au cours du développement, sont dits « constitutionnels ».

Rappelons qu'il existe diverses formes de dysphasies. Ces dysphasies ont en commun de se manifester progressivement au cours du développement, chez des enfants d'intelligence normale (leurs compétences non verbales sont préservées), enfants indemnes sur le plan sensoriel et qui ne présentent pas de lésions cérébrales patentées.

S'il arrive parfois que quelques enfants sourds puissent, de fait, présenter des troubles du langage apparemment constitutionnels, ces enfants présentent, plus généralement, des troubles linguistiques d'origine neurologique qui s'associent aux effets de leur surdité et entraînent des difficultés particulièrement complexes qu'il faut savoir suspecter, rechercher et identifier.

Pour toutes les raisons que nous venons d'indiquer, s'agissant de l'enfant sourd nous préférons l'expression « troubles centraux du langage » à celle de « dysphasie », expression qui avait été suggérée au départ pour le titre de mon intervention.

Troubles centraux du langage induits par les déficits perceptifs profonds :

Nous laisserons de côté les surdités de transmission car ces surdités, le plus souvent malformatives, sont rarement profondes (elles s'accompagnent parfois de malformations cérébrales plus ou moins étendues susceptibles d'engendrer des troubles cognitifs et linguistiques associés ; questions qui seront traitées plus loin) ; nous nous centrerons sur les surdités profondes d'origine congénitale et de type de perception.

Les surdités de perception sont occasionnées par différents types d'atteintes du système de réception situé au niveau de la cochlée dans l'oreille interne.

Deux types de problèmes se combinent et se conjuguent entre eux, mettant en péril l'enfant sur le plan de son organisation cérébrale et de sa structuration linguistique : il s'agit d'une part de problèmes structurels d'ordre anatomo physio-pathologique, d'autre part de problèmes fonctionnels liés à la carence d'exposition à la langue.

1) Sur le plan anatomique et physiologique, les altérations structurelles de la cochlée s'accompagnent souvent d'une raréfaction des afférences nerveuses, d'une atrophie plus ou moins importante des voies auditives et d'un appauvrissement des jonctions synaptiques qui jalonnent le

parcours des voies auditives. Il s'en suit un déficit structurel d'activation des processus cérébraux qui sont prédisposés au traitement de l'information auditive et verbale. Ce déficit d'activation génère une détérioration voire une dégénérescence des circuits cérébraux et la survenue d'altérations structurelles des systèmes linguistiques dont les répercussions négatives sur le développement linguistique ultérieur de l'enfant seront considérables (ces quelques notions physiopathologiques, qu'il faut avoir à l'esprit, nécessitent d'être rappelées, même brièvement ; elles sont développées dans les différents ouvrages qui traitent de la surdité chez l'enfant).

2) Par ailleurs, plus la surdité de l'enfant est profonde plus le défaut d'exposition à la langue est grand et le met dans une situation de carence linguistique sévère. L'enfant ne peut pas recevoir les messages qui lui sont adressés et ne peut pas s'approprier la langue parlée autour de lui.

Si l'on ne propose pas très rapidement à cet enfant une prise en charge appropriée avec d'emblée une réhabilitation auditive (appareillage, implant), une rééducation de la parole et du langage (qui s'appuie sur le LPC ou toute autre technique) et/ou, l'introduction d'un autre moyen de communication (LSF), il y a de grandes chances que l'ensemble des réseaux linguistiques cérébraux subissent un remaniement profond et définitif. Ce remaniement se fera souvent sur un mode déficitaire et l'enfant ne pourra jamais développer un langage normal ni sur un mode ni sur un autre, même s'il privilégie spontanément d'autres voies pour interagir avec le monde extérieur et se structurer sur le plan psychique.

Certains enfants, lorsqu'ils sont en interaction avec leurs proches, s'intéressent très précocement aux mouvements des visages et aux différentes mimiques produites par un locuteur. Ils acquièrent très tôt la capacité de décoder les mouvements des lèvres et d'attribuer à ces mouvements une valeur linguistique. Ils sont particulièrement aidés par le LPC - si toutefois leur locuteur leur propose cette aide à la lecture labiale - et ils développent ainsi des réseaux linguistiques qui empruntent les voies visuo phonatoires et deviennent d'une grande fonctionnalité. Ainsi, les fonctions modulaires, potentiellement prêtes à être activées sont en quelque sorte prises en charge par ces voies inhabituelles et s'il n'y a pas de difficulté associée, elles se développent normalement.

D'autres enfants, ceux dont les parents sont sourds signants, seront d'emblée baignés dans la langue des signes. Ils privilégieront les voies visuo gestuelles qui activeront sans attendre leurs réseaux sémantiques et leurs processus linguistiques. Cette activation qui se fera naturellement, influencera de manière radicale et définitive la structuration cérébrale de ces enfants.

Les deux situations qui viennent d'être rapidement évoquées indiquent que la structuration cérébrale de l'enfant sourd ne se fait pas inéluctablement sur un mode défavorable. En règle générale, cependant, la situation linguistique de l'enfant sourd demeure particulièrement carentielle ouvrant ainsi la voie à une évolution linguistique déficitaire. Sa surdité l'empêche d'accéder à la langue parlée autour de lui (il est très rare que des systèmes de compensation comme le LPC soient mis en place dès les premiers échanges et la langue des signes n'est pratiquée que de manière exceptionnelle). Les structures prédisposées au traitement linguistique restent insuffisamment activées et finissent par subir des altérations irréversibles qui ne pourront jamais être réellement compensées. D'où l'installation, malgré la plasticité cérébrale et malgré les aptitudes développées par les enfants, de troubles structurels du langage et ce quels que soient le mode et le système linguistiques qui seront enseignés à l'enfant par la suite.

Si l'on conçoit bien quel peut être, chez un enfant, le retentissement de sa surdité sur sa communication avec autrui, l'on imagine mal combien la surdité entraîne des modifications profondes et définitives et combien ces modifications ont une influence décisive sur sa structuration cérébrale et ses processus de pensée (processus séquentiels toujours déficitaires).

Troubles centraux d'origine neurologique, associés à la surdité :

De très nombreuses étiologies de la surdité - qu'elles soient congénitales ou acquises, d'origine infectieuse, malformative ou d'origine accidentelle - sont susceptibles de générer conjointement à la surdité

des désordres neurologiques de toute nature qui perturbent le développement modulaire des fonctions cérébrales. Leurs effets se combinent avec ceux de la surdité, engendrant des troubles complexes qui se répercutent toujours, d'une façon ou de l'autre, sur le développement cognitif et psychique.

Les possibilités d'évolution linguistique des enfants atteints sont gravement invalidées et leurs capacités d'apprentissage sont quasiment toujours affectées.

La fréquence des troubles centraux du langage et des apprentissages susceptibles de venir compliquer une surdité, que celle-ci soit moyenne, sévère ou profonde, est beaucoup plus grande qu'on ne le pensait autrefois. Ces troubles mettent toujours en échec les pratiques habituelles, même lorsque les prises en charge sont précoces.

Plus la surdité est profonde, plus elle masque les troubles associés, troubles auxquels il faut donc penser systématiquement et qu'il faut, redisons le, savoir rechercher.

Parfois la situation pathologique de l'enfant est évidente. L'étiologie est connue, certains désordres neurologiques sont patents et les examens complémentaires sont demandés sans délai. Ces examens comportent, entre autres, une IRM et il n'est pas rare que l'enfant présente des lésions cérébrales anatomiquement décelables. La connaissance de ces lésions permet d'anticiper sur la survenue chez cet enfant d'éventuelles difficultés structurelles. Ces difficultés auront tôt ou tard, une incidence fonctionnelle sur son langage ainsi que sur ses apprentissages. Sur le plan physiopathologique, les mécanismes sous-jacents obéissent à une logique qui permet de déduire le type de troubles que l'enfant sera susceptible de développer (à condition, bien sûr, de se donner les moyens de les connaître et de les reconnaître). L'on peut ainsi prévoir chez le très jeune enfant les complications qu'il pourra progressivement rencontrer dans son développement, et l'on sera mieux à même de comprendre la nature des difficultés que présente un enfant d'un âge plus avancé. Ce qui permet de faire, dans un cas comme dans l'autre, des hypothèses sur la conduite à tenir et sur le travail à mener avec ces enfants.

Dans un certain nombre de cas, la cause exacte de la surdité n'est pas retrouvée, même secondairement. Les enfants ne posent aucun problème, ni à la naissance ni dans la période qui suit. Ils bénéficient de mesures prothétiques et remédiatives adaptées. Leurs capacités de suppléance semblent fonctionner et pourtant, sur le plan linguistique, ces enfants n'évoluent pas comme on s'y attendait.

Le plus souvent, c'est avec le développement que les troubles évolutifs apparaissent et se complexifient. De véritables dysharmonies s'installent parfois. Les enfants ont conscience de leurs difficultés, vont de plus en plus mal et parfois leurs difficultés comportementales prennent le pas et sont au premier plan. Ce sont davantage ces difficultés comportementales que l'échec scolaire ou les difficultés linguistiques qui donnent l'alerte et qui suscitent un questionnement.

Mise en échec des rééducations, troubles du comportement, difficultés d'apprentissage et échec scolaire, sont autant de symptômes qui doivent conduire les équipes à se poser les bonnes questions et à rechercher derrière ces manifestations de surface, les multiples dérèglements cognitifs et linguistiques qui peuvent être en cause afin de proposer à l'enfant un projet mieux adapté et plus spécifique.

S'il peut exister, chez l'enfant sourd, des atteintes qui perturbent très directement et très spécifiquement ses fonctions linguistiques, il existe aussi des atteintes qui affectent ces fonctions mais de façon moins directe. En effet, dans la mesure où, pour construire sa pensée et son langage, l'enfant sourd est amené à développer d'autres voies de communication - en particulier les voies visuelles. Toute altération susceptible de survenir sur l'une de ces voies de suppléance ou sur le réseau auquel elles se rattachent, est amenée à avoir des conséquences fâcheuses sur les mécanismes linguistiques qui s'organisent et se tissent par ces voies inhabituelles. Toutes sortes de troubles cérébraux extra auditifs peuvent ainsi freiner ou entraver l'enfant sourd dans sa communication et son langage. Qu'il s'agisse des fonctions dites « modulaires » en particulier des fonctions visuo perceptives et gnosiques et des fonctions praxiques ou qu'il s'agisse des fonctions de régulation qui sont essentielles pour traiter l'information et programmer l'action, l'enfant peut présenter des troubles de toute nature et particulièrement invalidants.

Existence possible de troubles d'origine constitutionnels, associés à la surdité :

Parfois les difficultés évolutives se cantonnent strictement au domaine linguistique. Tous les modes sont affectés (oral, écrit, langue des signes). L'implant cochléaire, s'il améliore considérablement les facultés auditives de ces enfants, n'a aucun effet sur leurs capacités linguistiques. Dans le domaine non verbal, la pensée de ces enfants demeure opérante et la dissociation entre verbal et non verbal est aussi impressionnante que s'il s'agissait d'enfants totalement privés de stimulations langagières. Plus inhabituel encore, certains enfants sourds de parents sourds, enfants pourtant baignés de langue des signes, accèdent très difficilement à la langue de leurs parents.

Tous ces enfants présentent incontestablement des troubles spécifiques des fonctions linguistiques, troubles qui sont indépendants de la surdité et indépendants de la voie d'entrée quelle qu'elle soit. Ces troubles ressemblent étrangement à ceux qui sont décrits dans différentes formes de dysphasies.

Au total et en conclusion.

Les troubles centraux du langage existent bien chez l'enfant sourd et ont des causes variées qui ne sont pas toutes bien identifiées. Si certains sont dus à des surdités trop longtemps négligées et à des situations carencielles et si d'autres ressemblent parfois à des troubles développementaux, la plupart sont des troubles du langage d'origine cérébrale. Même si le cerveau en développement a la faculté d'opérer un certain nombre de réorganisations synaptiques, l'expérience montre que ces troubles revêtent, en général, un aspect définitif que l'on n'a plus le droit, aujourd'hui, d'ignorer. Très invalidés dans leur possibilité de communiquer, l'avenir scolaire des enfants est compromis et ils sont très malheureux.

Le degré de surdité ne peut plus être le principal critère invoqué dans l'évaluation du pronostic linguistique d'un enfant sourd. Nous connaissons des enfants sourds profonds qui accèdent au langage parlé et qui acquièrent un excellent niveau de langue. Nous connaissons à l'inverse des enfants malentendants qui ont des difficultés majeures d'accès au langage parlé, qui se comportent comme des enfants dysphasiques ou dyspraxiques et qui nécessitent que soient mises en œuvre des pratiques inhabituelles sur le plan pédagogique.

Si parfois, on peut suspecter dès l'âge de quatre ans l'existence d'un trouble central, c'est vers l'âge de six, sept ou huit ans que ces enfants se retrouvent en grand échec sur le plan du langage malgré de bonnes capacités de raisonnement, de conceptualisation ou d'adaptation sociale et malgré une prise en charge précoce et un suivi parental assidu. (L'évolution décevante de certains des enfants ayant pu bénéficier d'un implant cochléaire vient conforter cette notion).

Ces troubles étant souvent, comme nous l'avons mentionné à plusieurs reprises des troubles d'origine centrale, ils sont rarement isolés. Ils s'accompagnent de désordres qui peuvent toucher d'autres fonctions (visuo perceptives, visuo-praxiques, attentionnelles, mnésiques etc.). Ces désordres sont parfois prépondérants et retentissent sur les réseaux linguistiques qui se construisent de manière inhabituelle chez les enfants sourds.

Ainsi, chez l'enfant sourd, le trouble linguistique n'est pas toujours structurel. Souvent il peut être plutôt provoqué par des anomalies fonctionnelles diverses qui sont souvent en relation avec certaines altérations des circuits associatifs corticaux (frontaux et pariétaux) et/ou sous corticaux. Ces derniers président à la mise en mémoire des informations, à leur bonne organisation, ainsi qu'à la programmation des réponses adaptées. Les manifestations en surface de ces troubles peuvent être trompeuses et peuvent proprement « dérouter » les professionnels de la voie à suivre.

Au cours de nos années de travail avec des enfants et des adolescents sourds avec troubles associés, nous avons, par exemple, appris à comprendre qu'un trouble du comportement était souvent symptôme d'un trouble central de la communication et du langage et qu'il fallait, pour aider l'enfant, rechercher le désordre neurologique sous jacent, ce qui suppose de se donner les moyens de le faire.

Au fil des ans, nous avons acquis la conviction que la méconnaissance de la nature exacte des difficultés d'un enfant faisait obstacle à ses progrès et était un facteur souvent très aggravant pour lui (avec sa manière à lui de nous le faire savoir...). Au contraire, à partir du moment où les difficultés sont mieux cernées et mieux comprises, il est possible de faire progresser ces enfants, moyennant de l'imagination

créative, tant pour la rééducation que pour la pédagogie en général.

Il faut donc s'attacher à rechercher, chez un enfant, la véritable nature de ses troubles et, par la même occasion, s'attacher à mettre en évidence ses domaines de compétences. Il importe de comprendre quelles sont les voies qu'il emprunte pour échanger avec le monde et accéder à sa connaissance. C'est pourquoi il importe que nous intégrions cette démarche au cœur de nos différentes conduites professionnelles.

Aujourd'hui, la neuropsychologie clinique nous invite à cette démarche et nous offre des instruments qui nous permettent de mieux approcher les difficultés dont nous avons parlé tout au long de cet exposé et de comprendre le fonctionnement cognitif et psychologique de certains enfants. La démarche neuropsychologique a des contraintes et des limites et il ne faut évidemment pas tout lui demander. Elle permet, et c'est un grand avantage et un grand progrès, de mieux approcher le handicap complexe, d'en décortiquer les mécanismes et de faire des hypothèses diagnostiques auxquelles pourront s'articuler des principes de travail mieux réfléchis et mieux ciblés.

En Annexes : Tableaux récapitulatifs d'évaluation :

COMPETENCES REQUISES POUR ACCEDER AU LANGAGE ORAL

- Compétences **communicationnelles** (psychosociales)
- Compétences **cognitives** (intellectuelles)
- Compétences **linguistiques** (cérébrales, spécifiques)
- Compétences **sensorielles** (auditives)
- Compétences **motrices** (bucco phonatoires)

ETIOLOGIES SUSCEPTIBLES D'ENTRAINER DES ATTEINTES CENTRALES

- **Atteintes infectieuses** : surdité +/- anomalies cérébrales
 - Anténatales : **virales** +++ (rubéole congénitale – CMV ...)
 - Post-natales : **méningites** – encéphalites (herpétiques ...)
- **Souffrances cérébrales** : troubles neurologiques + /- surdités
 - Néo-natales : **anoxies ...**
 - Péri ou post-natales : **hémorragies cérébro-méningées ...**
- **Syndrome poly malformatifs** : surdités +/- atteintes périphériques et/ou centrales diverses
Exemple : association CHARGE
- **Pathologies génétiques évolutives** : surdités +/- atteintes périphériques et/ou centrales diverses
Exemple : **cytopathies mitochondriales**
- Autres ...

• **BILAN ETIOLOGIQUE :**

- Recherche d'une cause (anténatale, néonatale, post natale)
- Bilan neurologique
- Bilan ophtalmologique
- Bilan vestibulaire
- Bilan génétique
- Imagerie cérébrale – EEG

Permettent de suspecter ou non une atteinte centrale pouvant se répercuter sur le développement cognitif et/ou linguistique, sur les voies de suppléances visuelles, sur la motricité gestuelle et buccophonatoire.

• **BILANS PSYCHOMETRIQUES :**

Qui ont pour intérêt d'objectiver les troubles, de les décrire et surtout de mettre en évidence des dissociations entre certaines capacités, et certaines incapacités, dissociations qui permettent de faire un certain nombre d'hypothèses quant au diagnostic des troubles spécifiques des fonctions supérieures.

• **BILANS ORTHOPHONIQUES, PSYCHOMOTEURS.**

• **BILAN NEUROPSYCHOLOGIQUE :**

(Verbal et non verbal)

Sur afférences visuelles / Sur afférences auditivo-verbales

Système par système [prise d'information / perception / traitement de l'information / stockage / programmation de l'action (élaboration et enchaînement organisé de schèmes moteurs) et réalisation de l'action]

Processus attentionnels / processus mnésiques

Comportement à la tâche / comportement émotionnel / comportement social.